

Mesenchymale Hauttumoren
aus den Jahren 1967-1977

von

Gisela Kropf, geb. Henkel

aus

Erlangen

1981 ~~W~~ 176



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546222_0011

Aus der Dermatologischen Klinik und Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Professor Dr. med. O. P. Hornstein

Mesenchymale Hauttumoren aus den Jahren 1967-1977

INAUGURAL - DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Gisela Kropf, geb. Henkel
aus
Erlangen

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. W. Kersten
Referent: Prof. Dr. F. Weidner
Korreferent: Prof. Dr. O.P. Hornstein
Tag der mündlichen Prüfung: 09.02.1981

meinen Eltern

INHALTSVERZEICHNIS

1. EINLEITUNG	S. 1
2. HAUPTTEIL	
2.1. ERGEBNISSE: AUSWERTUNG NACH ALTER, GESCHLECHT, LOKALISATION, SICHERHEITSGRAD DER HISTOLO- GISCHEN DIAGNOSE, DER HERKUNFT DES PRÄPARATES, KLINISCHEN DIAGNOSEN, MULTIPLEM VORKOMMEN UND GEMEINSAMEM AUFTRETEN MIT ANDEREN MESENCHY- MALEN TUMOREN	S. 4
2.1.1. Benigne und maligne mesenchymale Tumoren (allgemeiner Teil)	S. 4
2.1.2. Benigne Bindegewebsgeschwülste (spezieller Teil)	S.10
2.1.2.1. Fibroma molle (Fibroma pendulans, Fibrom, Schleimhautfibrom)	S.10
2.1.2.2. Dermatofibrom (Histiocytom, Fibroma durum, Angiofibrom)	S.15
2.1.2.3. Perifollikuläre Fibromatose, juve- nile Fibromatose, fibromatöses Hamartom	S.19
2.1.2.4. Myxofibrom	S.20
2.1.2.5. Leiomyom (Angioleiomyom)	S.21
2.1.2.6. Chondrom, Osteom	S.26
2.1.2.7. Tumorartige Veränderungen	S.27
2.1.3. (Bedingt) maligne Bindegewebsgeschwülste	S.28
2.1.3.1. Dermatofibrosarkoma protuberans	S.28
2.1.3.2. Fibrosarkom (Fibromyxo-, Fibroxantho- sarkom) und Sarkom (Spindelzell-, polymorphzelliges Sarkom)	S.32
2.1.4. Neurale Tumoren	S.34
2.1.4.1. Neurofibrom und Neurofibromatose von Recklinghausen	S.34
2.1.4.2. Neurom (Angioneurom, Amputations- neurom, Nasengliom)	S.39
2.1.4.3. sog. "Granularzellenmyoblastom" (Abrikossoff-Tumor)	S.41
2.1.5. Angiokeratoma corporis diffusum Fabry	S.43

2.1.6. Gutartige Gefäßgeschwülste	S.44
2.1.6.1. Hämangioma cavernosum einschl. sog. "Granuloma teleangiectaticum" (Fibro- hämangiom, Angiom, eruptives Hämangiom, cystisches Hämangiom) und Hämangioma racemosum	S.44
2.1.6.2. Lymphangioma cavernosum circumscriptum (Hygrom, großcystisches Lymphangiom, Hämangio-Lymphangiom)	S.49
2.1.6.3. Glomustumor	S.53
2.1.6.4. Angiokeratoma circumscriptum Mibelli/Fordyce	S.57
2.1.7. Fettgewebsgeschwülste und lipid-speichernde Tumoren	S.59
2.1.7.1. Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann	S.59
2.1.7.2. Lipom (Angiolipom)	S.62
2.1.7.3. Liposarkom	S.67
2.1.7.4. Xanthom	S.68
2.1.7.5. Juveniles Xanthogranulom (sog. "Naevoxanthoendothelium")	S.71
2.1.8. Aufführung der mesenchymalen Tumoren, die im Krankengut der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen in den Jahren 1967 - 1977 nicht vorgekommen sind	S.73
2.2. DISKUSSION DER EINZELNEN GESCHWÜLSTE BZGL. ALTER, GESCHLECHT, LOKALISATION, KLINISCHER DIAGNOSEN (UND GEgebenenfalls ERÖRTERUNG DER FÄLLE MIT MULTIPEL AUFTRETENDEN TUMOREN) UND VERGLEICH MIT ENTSPRECHENDEN ZUSAMMENSTELLUNGEN AUS DER LITERATUR	S.74
2.2.1. Benigne und maligne mesenchymale Tumoren (allgemeiner Teil)	S.74
2.2.2. Spezieller Teil: benigne Bindegewebsgeschwülste (Diskussion)	S.77
2.2.2.1. Fibroma molle	S.77
2.2.2.2. Dermatofibrom (Histiocytom)	S.79
2.2.2.3. Perifollikuläre Fibromatose	S.81
2.2.2.4. Myxofibrom	S.82
2.2.2.5. Leiomyom (Angioleiomyom)	S.83
2.2.2.6. Chondrom, Osteom	S.85

2.2.2.7. Tumorartige Veränderungen	S.86
2.2.3. Dermatofibrosarkoma protuberans	S.87
2.2.4. Weichteilsarkome (Fibrosarkom, Sarkom, Liposarkom)	S.90
2.2.5. Neurale Tumoren	S.95
2.2.5.1. Neurofibrom und Neurofibromatose von Recklinghausen	S.95
2.2.5.2. Neurom	S.97
2.2.5.3. sog. "Granularzellenmyoblastom"	S.98
2.2.6. Angiokeratoma corporis diffusum Fabry	S.100
2.2.7. Gutartige Gefäßgeschwülste	S.101
2.2.7.1. Hämangioma cavernosum einschl. sog. "Granuloma teleangiectaticum" und Hämangioma racemosum	S.101
2.2.7.2. Lymphangioma cavernosum circumscriptum	S.103
2.2.7.3. Glomustumor	S.105
2.2.7.4. Angiokeratoma circumscriptum Mibelli/Fordyce	S.108
2.2.8. Fettgewebsgeschwülste und lipid- speichernde Tumoren	S.109
2.2.8.1. Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann	S.109
2.2.8.2. Lipom	S.111
2.2.8.3. Xanthofibrom (Fibroxanthom)	S.113
2.2.8.4. Juveniles Xanthogranulom (sog. "Naevoxanthoendotheliom")	S.114
2.3. ZUSAMMENFASSUNG	S.116

ANHANG

Dokumentationsbogen

Schlüssel für die klinischen und histologischen Diagnosen	S.119
--	-------

Erläuterungen zum Schlüssel für die klinischen und histologischen Diagnosen	S.122
--	-------

Lokalisationsschlüssel	S.124
------------------------	-------

LITERATURVERZEICHNIS

1. EINLEITUNG

Gegenstand dieser Arbeit sind alle an der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen in den Jahren 1967 - 1977 histologisch untersuchten mesenchymalen Hauttumoren und des dort beurteilten externen Einsendungsguts. Das in dieser Zeit angesammelte histologische Befundmaterial gestattet nunmehr eine eingehende statistische Auswertung.

Die folgenden Aufstellungen sollen Auskunft geben über die Häufigkeitsverteilungen des Alters und Geschlechts der Patienten sowie der Tumorlokalisation. Weiter sollen die klinischen Verdachtsdiagnosen hinsichtlich ihrer Übereinstimmung mit dem Ergebnis der histologischen Untersuchung überprüft und bei Abweichung die in Frage kommenden Differentialdiagnosen erörtert werden. Gleichzeitig wurde beim auswärtigen Einsendegut und bei den klinikeigenen Fällen der Anteil der primär richtig gestellten klinischen Diagnosen überprüft. Der Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose (siehe Kopie) interessiert ebenso wie die Anzahl und Lokalisation der Metastasen und das Vorkommen von Rezidiven, sofern dies aus den Histologiebefunden ersichtlich ist. Gleiches gilt für die Anzahl der multipel auftretenden oder in Kombination mit anderen mesenchymalen Tumoren vorkommenden Hautveränderungen. Hinsichtlich der Dignität lassen sich benigne, maligne und fraglich maligne Geschwülste herausarbeiten.

Material und Methode: Insgesamt fielen im Untersuchungszeitraum 1889 Histologiebefunde von ebenso vielen verschiedenen mesenchymalen Hautgeschwülsten an. Ihre Einteilung erfolgte in Anlehnung an die histogenetische Klassifikation der W H O in bindegewebige Tumoren, neurale Tumoren, Geschwülste des Gefäßsystems, Fettgewebs- und lipidspeichernde Tumoren und systematisierte Erkrankungen, zu denen die Neurofibromatose von Recklinghausen und das Angiokeratoma corporis diffusum Fabry gezählt werden. Teilweise wurden diese umfangreichen Gruppen wiederum in gut- und bösartige Tumoren unterteilt.

Im einzelnen handelt es sich um folgende Geschwülste: Fibroma molle, Dermatofibrom (Histiocytom), perifollikuläre Fibromatose, Myxofibrom, Synovialom, Dorsalcyste, Leiomyom (Angioleiomyom), Chondrom und Osteom, tumorartige Veränderungen, Dermatofibrosarcoma protuberans, (Fibro-) Sarkom, malignes Synovialom, Leiomyosarkom, Osteosarkom, Neurofibrom und Neurofibromatose von Recklinghausen, Neurom, Granularzellenmyoblastom, cutanes Meningeom, malignes Schwannom, Angiokeratoma corporis diffusum Fabry, Hämangioma cavernosum einschli. sog. "Granuloma teleangiectaticum", Hämangioma racemosum, Lymphangioma cysticum circumscriptum, Glomustumor, Angiokeratoma circumscriptum Mibelli/Fordyce, Lymphangioendotheliom, Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann, Lipom, Liposarkom, Xanthom, juveniles Xanthogranulom und Hibernom. In der Literatur weit verbreitete Synonyma sind angegeben. Erkrankungen des RHS und andere auf der Liste für den Diagnoseschlüssel noch aufgeführte mesenchymale Tumoren wurden im Rahmen dieser Doktorarbeit nicht ausgewertet.

Alle aus den Befunden ermittelten Angaben wurden in ein eigens angefertigtes Dokumentationsblatt (Schema 1) übertragen. Letzteres habe ich in etwas modifizierter Form von Herrn G. Uebel übernommen, der die epithelialen Tumoren der Haut auf ähnliche Gesichtspunkte hin untersucht hat. Nach der Speicherung auf Lochkarten¹⁾ erfolgte die Auswertung im Rechner PDP 11/34. Die im Abschnitt "Ergebnisse"(2.1.) aufgeführten Tabellen beziehen sich mit Ausnahme der Geschlechts- und Altersverteilungen auf die Anzahl der Tumoren. Was die multipel auftretenden Geschwülste anbelangt, ergibt sich das Problem, daß Patienten, die mehrere verschiedenartige mesenchymale Tumoren aufweisen, nur einmal vom Computer registriert werden. Beispielsweise wird ein Patient, der ein Lipom und ein Dermatofibrom aufweist, nur bei einem der beiden

¹⁾ An dieser Stelle möchte ich mich für die freundliche Unterstützung von Frau Lösel und Herrn Huben bedanken.

Tumoren gezählt. Dieser Patient muß aber auch beim Lipom in den Prozentzahlen in Erscheinung treten. Nach Ausdruck der Daten aller Kranken, die von mehreren verschiedenen Geschwülsten betroffen waren, können diese Patienten nun handschriftlich bei den übrigen Tumoren berücksichtigt und somit in die Häufigkeitsstatistik aufgenommen werden. Die Aufführung in Klammern bei den Absolutzahlen ist . deshalb nötig, weil diese Fälle nicht zu der Gesamtzahl der Patienten addiert werden dürfen, nachdem sie schon anderweitig mitgezählt worden sind.

2. HAUPTTEIL

2.1. ERGEBNISSE: AUSWERTUNG NACH ALTER, GESCHLECHT, LOKALISATION, SICHERHEITSGRAD DER HISTOLOGISCHEN DIAGNOSE, DER HERKUNFT DES PRÄPARATES, KLINISCHEN DIAGNOSEN, MULTIPLEM VORKOMMEN UND GEMEINSAMEM AUFTRETEN MIT ANDEREN MESENCHYMALEN TUMOREN

2.1.1. Benigne und maligne mesenchymale Tumoren (allgemeiner Teil)

In der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurden in den Jahren 1967 - 1977 1675 Patienten ermittelt, die von insgesamt 1889 mesenchymalen Tumoren betroffen waren. Dabei war die überwiegende Mehrzahl der Kranken von benignen Tumoren betroffen (98,6% der Tumoren). 9 Geschwülste (0,5%) waren als zweifellos maligne deklariert und 17 (0,9%) als "fraglich maligne".

a) Allgemeine Altersverteilung

Lebens- jahrzehnt	Zahl der Patienten					
	männlich		weiblich		zusammen	
	abs.	%	abs.	%	abs.	%
1.	48	2,9	25	1,5	73	4,4
2.	54	3,2	79	4,7	133	7,9
3.	108	6,4	168	10,0	276	16,4
4.	155	9,3	189	11,3	344	20,6
5.	127	7,6	183	10,9	310	18,5
6.	73	4,3	174	10,4	247	14,7
7.	83	5,0	92	5,5	175	10,5
8.	25	1,5	35	2,1	60	3,6
9.	3	0,2	3	0,2	6	0,4
	676	40,4	948	56,6	1624	97,0

Bei 51 Patienten (3,0%) konnte kein Alter ermittelt werden.

Tabelle 1

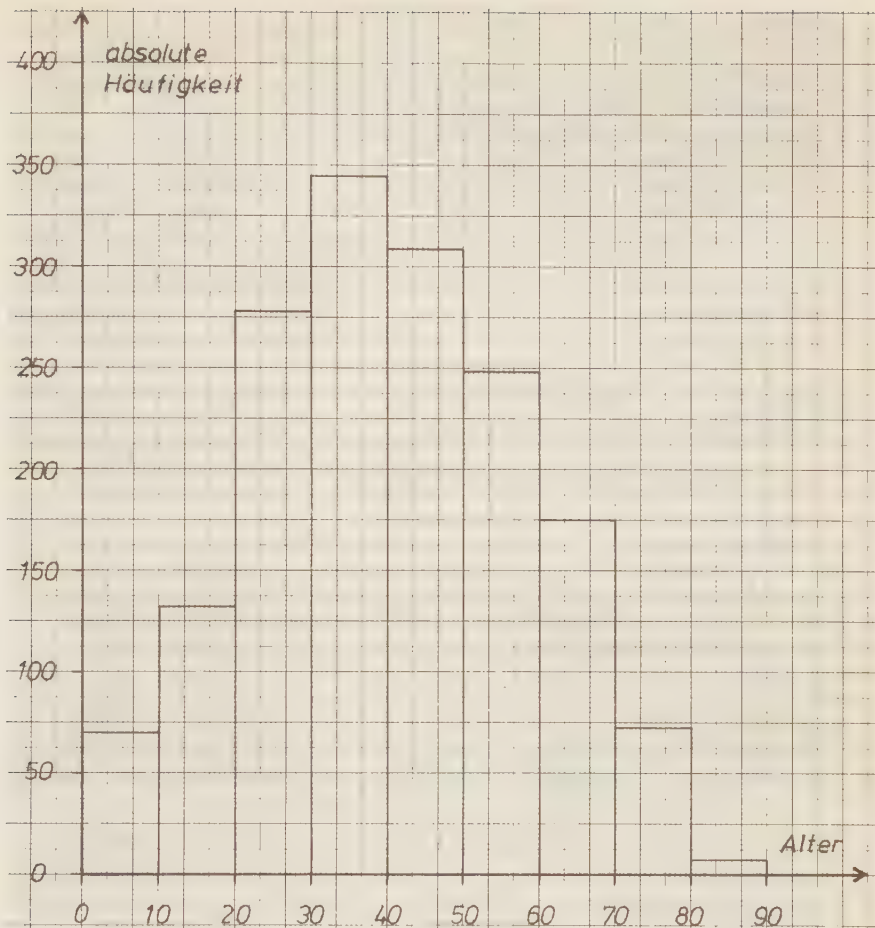


Abb. 1 Häufigkeitsverteilung sämtlicher mesenchymaler Tumoren in Abhängigkeit vom Alter der Patienten (Daten nach Tab. 1)

Die Tabelle 1 und Abbildung 1 zeigen einen bevorzugten Befall der im 3. - 6. Lebensjahrzehnt stehenden Kranken (70,2%). Diese Verteilung ergibt sich auch getrennt für das männliche und weibliche Geschlecht. Der jüngste Patient war im Alter von wenigen Monaten, der älteste Patient war 86 Jahre alt.

b) Allgemeine Geschlechtsverteilung

Geschlecht	Zahl der Patienten	
	abs.	%
männlich	697	41,6
weiblich	977	58,3
	1674	99,9

Bei einem Patienten (0,1%) konnte kein Geschlecht ermittelt werden.

Tabelle 2

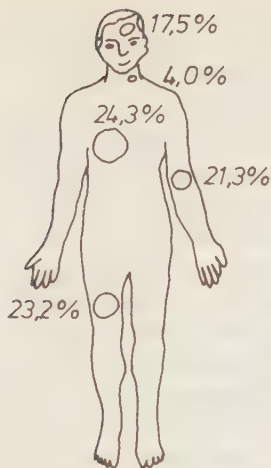
Das weibliche Geschlecht überwiegt mit 58,3% gegenüber dem männlichen Geschlecht mit 41,6%.

c) Allgemeine Lokalisationsverteilung

Lokalisation	Zahl der Tumoren		Zahl der Patienten	
	abs.	%	abs.	%
Kopf	330	17,5	312	18,6
Hals und Umgebung	76	4,0	66	3,9
Rumpf	459	24,3	401	23,9
obere Extremität	402	21,3	355	21,3
untere Extremität	439	23,2	376	22,4
	1707	90,3		

Bei 183 Tumoren (9,7%) und 164 Patienten (9,8%) konnte keine Lokalisation ermittelt werden. Ein Patient (0,1%) blieb ohne Geschlechtsangabe.

Tabelle 3



Bevorzugter Sitz der mesenchymalen Tumoren sind Rumpf (24,3%) und untere Extremitäten (23,2%). Es folgen die oberen Extremitäten mit 21,3%, der Kopf mit 17,5% und Hals und Umgebung mit 4,0%.

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

92,3% der mesenchymalen Tumoren konnten histologisch gesichert werden. Bei 4,1% bestand der dringende Verdacht und bei 3,2% wurde aufgrund der histologischen Untersuchung der Verdacht auf einen bestimmten mesenchymalen Tumor zumindest nicht ausgeschlossen. Lediglich bei 7 Tumoren (0,4%) erbrachte auch die Histologie keinen sicheren Hinweis.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 820 Tumoren (43,5%)

klinikeigene Fälle : 1063 Tumoren (56,5%)

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Multiples Auftreten wurde beim Fibroma molle, Dermatofibrom, Leiomyom, Dermatofibrosarkoma protuberans, Neurofibrom, Hämangiom, Lymphangiom, Glomustumor, Lipom und Xanthom festgestellt. Gemeinsames Vorkommen verschiedener mesenchymaler Geschwülste ist bei den einzelnen Tumoren vermerkt.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die genaue Aufschlüsselung ist bei den einzelnen Tumoren angegeben.

Insgesamt konnte bei den 1889 mesenchymalen Hautgeschwülsten in 63,2% der Fälle die richtige klinische Diagnose gestellt werden. Dabei wurden bei den klinikinternen Fällen 66,4% der Tumoren richtig erkannt. Berücksichtigt man lediglich das auswärtige Einsendegut, so stimmte die klinische Erstdiagnose in 58,6% der Fälle mit dem Ergebnis der histologischen Untersuchung überein. Auffallend war, daß beim Neurom, Myxofibrom, Chondrom bzw. Osteom, Liposarkom und Granularzellenmyoblastom in keinem Fall die richtige Diagnose schon klinisch gestellt wurde.

h) Prozentuale Verteilung der einzelnen Tumorarten, die an der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen histologisch untersucht wurden

Fibroma molle	176 Tumoren	(9,3%)
Dermatofibrom	759 "	(40,2%)
perifollikuläre Fibromatose	4 "	(0,2%)
Myxofibrom	1 "	(0,1%)
Leiomyom (Angioleiomyom)	61 "	(3,2%)
Chondrom, Osteom	4 "	(0,2%)
tumorartige Veränderungen	2 "	(0,1%)
Dermatofibrosarkoma protuberans	16 "	(0,9%)
Fibrosarkom, Sarkom	8 "	(0,4%)
Neurofibrom, Neurofibromatose von Recklinghausen	104 ¹⁾ "	(5,5%)
Neurom	10 "	(0,5%)
Granularzellenmyoblastom	5 "	(0,3%)
Angiokeratoma corporis diffusum Fabry	4 "	(0,2%)
Hämangioma cavernosum einschl. sog. "Granuloma teleangiectaticum"		
Hämangioma racemosum	488 "	(25,8%)
Lymphangiom	41 "	(2,2%)

¹⁾ Hierbei handelt es sich um 24 Patienten mit multipler Anzahl von Neurofibromen und 41 Patienten, bei denen jeweils nur ein Exzizat histologisch untersucht wurde.

Glomustumor	42 Tumoren	(2,2%)
Angiokeratoma circumscriptum Mibelli/Fordyce	11 "	(0,6%)
Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann	21 "	(1,1%)
Lipom (Angiolipom)	101 "	(5,3%)
Liposarkom	1 "	(0,1%)
Xanthom	23 "	(1,2%)
juveniles Xanthogranulom	7 "	(0,4%)

Ins Gewicht fallen also zahlenmäßig vor allem das Dermato-
fibrom und die Hämangiome. Fibroma molle, Neurofibrom und
Lipom stehen an zweiter Stelle, während die übrigen Tumoren
demgegenüber nur einen geringen Anteil am Krankengut der
Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen haben.

- 2.1.2. Benigne Bindegewebsgeschwülste (spezieller Teil)
- 2.1.2.1. Fibroma molle (Fibroma pendulans, Fibrom, Schleimhautfibrom)
- Im Patientengut der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurden in den Jahren 1967 - 1977 148(6)¹⁾ Patienten ermittelt, die von insgesamt 176 Fibromen betroffen waren.

a) Häufigkeitsverteilung bezüglich des Alters der Patienten

Lebens- jahrzehnt	Zahl der Patienten					
	männlich		weiblich		zusammen	
	abs.	%	abs.	%	abs.	%
1.	2	1,3	1	0,7	3	2,0
2.	4	2,6	2	1,3	6	3,9
3.	13	8,4	13	8,4	26	16,8
4.	16	10,4	11	7,1	27	17,5
5.	21(2)	14,3	15(2)	11,0	36(4)	25,3
6.	11	7,1	9(1)	6,5	20(1)	13,6
7.	14(1)	10,4	8	5,2	22(1)	15,6
8.	2	1,3	2	1,3	4	2,6
9.	0	0	1	0,7	1	0,7
	83(3)	55,8	62(3)	42,2	145(6)	98,0

Bei 3 Patienten (2,0%) konnte kein Alter ermittelt werden.

Tabelle 1

¹⁾ Auf die Bedeutung der runden Klammern bei den Absolutzahlen der Patienten wurde bereits in der Einleitung näher eingegangen.

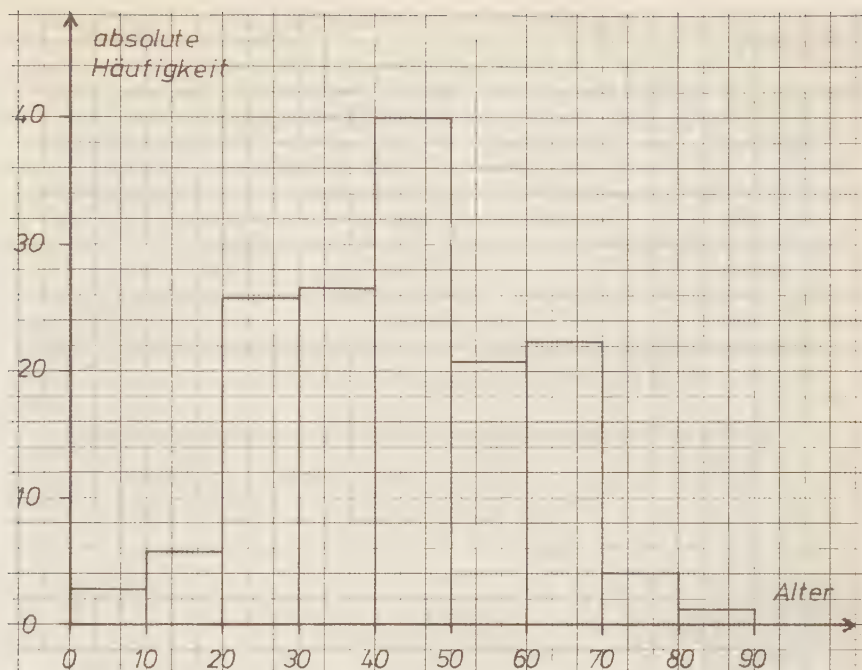


Abb. 1 Häufigkeitsverteilung des weichen Fibroms in Abhängigkeit vom Alter der Patienten (Daten nach Tab. 1)

88,8% der Kranken befanden sich im 3. - 7. Lebensjahrzehnt. Diese Verteilung ergibt sich auch getrennt für das männliche und weibliche Geschlecht. Die größte Patientenzahl trifft auf das 5. Lebensjahrzehnt (25,3%). Der Median liegt bei 44,5 Jahren, ebenso der für Männer und Frauen getrennt berechnete Zentralwert. Die jüngste Patientin ist 3 Jahre, die älteste 83 Jahre alt.

b) Häufigkeitsverteilung des weichen Fibroms in Abhängigkeit vom Geschlecht

Geschlecht	Zahl der Patienten	
	abs.	%
männlich	83 (3)	55,8
weiblich	65 (3)	44,2
	148 (6)	100,0

Tabelle 2

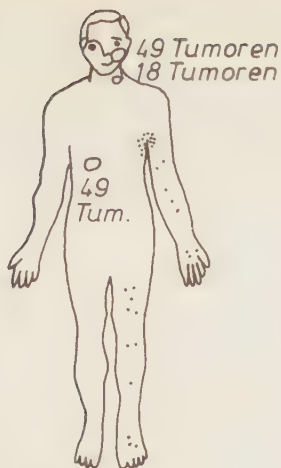
Das männliche Geschlecht überwiegt mit 55,8% gegenüber dem weiblichen Geschlecht (44,2%).

c) Häufigkeitsverteilung des weichen Fibroms in bezug auf die Lokalisation

Lokalisation	Zahl der Tumoren		Zahl der Patienten	
	abs.	%	abs.	%
Kopf	49	27,8	45 (2)	30,5
Hals und Umgebung	18	10,2	14	9,1
Rumpf	49	27,8	43 (3)	29,9
obere Extremität	23	13,1	18	11,6
untere Extremität	11	6,3	10	6,6
	150	85,2		

Bei 26 Tumoren (14,8%) und 18 (1) (12,3%) Patienten fehlte eine Lokalisationsangabe.

Tabelle 3



Rumpf und Gesicht teilen sich mit jeweils 27,8% in die relative Häufigkeit. Dabei wurden 6 (3,4%) der 49 im Gesicht lokalisierten Fibrome als Schleimhautfibrome mit Sitz in der Mundhöhle bezeichnet. Weiter folgen die obere Extremität (13,1%) mit bevorzugter Lokalisation in der Axilla (65,2% aller Tumoren, die am Arm lokalisiert waren), Hals und Umgebung mit 10,2% und die untere Extremität mit 6,3%.

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Der überwiegende Anteil, nämlich 91,5% aller Tumoren, konnte histologisch gesichert werden. Dringender Verdacht auf ein Fibroma molle bestand in 9 Fällen (5,1%), und bei 6 Tumoren (3,4%) konnte der Verdacht auf ein Fibrom zumindest nicht ausgeschlossen werden.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 59 Tumoren, davon konnte in 40 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

klinikeigene Fälle: 117 Tumoren, davon konnte in 84 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Es konnten 12 (7,8%) multiple Fälle ermittelt werden. Auf eine genauere Aufschlüsselung kann verzichtet werden, da oft nur ein (störender) Bruchteil der Fibrome entfernt wird und die tatsächliche Anzahl der Tumoren nicht vermerkt ist. Weitere 7 Patienten wiesen ein Fibroma molle zusammen mit einem Dermatofibrom auf. Bei 2 Patienten wurde zusätzlich ein Hämangiom gefunden. In einem Fall kam das Fibrom zusammen mit einem Lipom vor und bei einer anderen Patientin wurden zusätzlich perifollikuläre Fibrome festgestellt.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die klinische Diagnose "weiches Fibrom" wurde in 70,4% der Fälle histologisch bestätigt. Weitere Verdachtsdiagnosen betrafen u.a. nichtmesenchymale Tumoren (19,3%), das Neurofibrom, das Lipom und allgemeinen Tumorverdacht. Bei 5 Tumoren (2,8%) wurden keine Angaben zur klinischen Diagnose gemacht.

2.1.2.2. Dermatofibrom (Histiocytom, Fibroma durum, Angiofibrom)

Der histologische Befund lautete bei insgesamt 759 Tumoren auf ein Dermatofibrom. Diese verteilten sich in den Jahren 1967 - 1977 auf 662 (8) Patienten.

a) Häufigkeitsverteilung bezüglich des Alters der Patienten

Lebens- jahrzehnt	Zahl der Patienten					
	männlich		weiblich		zusammen	
	abs.	%	abs.	%	abs.	%
1.	5	0,8	2	0,3	7	1,1
2.	10	1,5	25	3,7	35	5,2
3.	41(2)	6,4	100	14,9	141(2)	21,3
4.	73(1)	11,0	108(1)	16,3	181(2)	27,3
5.	45	6,7	92(1)	13,9	137(1)	20,6
6.	13	1,9	66	9,9	79	11,8
7.	22(1)	3,4	26(1)	4,0	48(2)	7,4
8.	4	0,6	5	0,8	9	1,4
	213(4) 32,3		424(3) 63,8		637(7) 96,1	

Bei 25 (1) Patienten (3,9%) konnte kein Alter ermittelt werden.

Tabelle 1

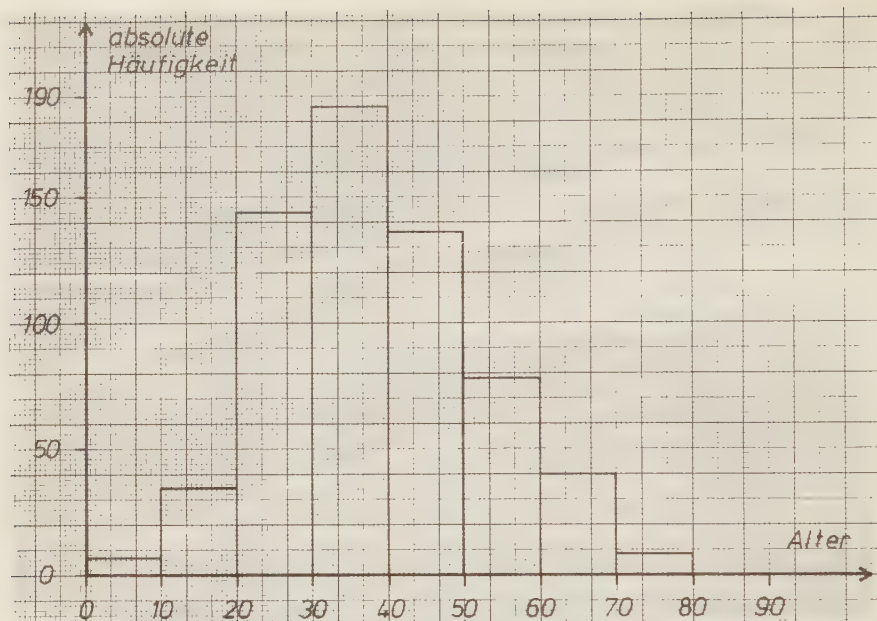


Abb. 1 Häufigkeitsverteilung des Dermatofibroms in Abhängigkeit vom Alter der Patienten (Daten nach Tab. 1)

Das Ergebnis zeigt einen bevorzugten Befall der Kranken im 3. - 5. Lebensjahrzehnt (69,2%). Der Median liegt bei 39,5 Jahren, wobei der Medianwert für Männer 40,0 Jahre und für Frauen 41,0 Jahre beträgt. Der jüngste Patient war ein Jahr, der älteste 75 Jahre alt.

b) Häufigkeitsverteilung des Dermatofibroms in Abhängigkeit vom Geschlecht

Geschlecht	Zahl der Patienten	
	abs.	%
männlich	226 (4)	34,3
weiblich	436 (4)	65,7
	662 (8)	100,0

Tabelle 2

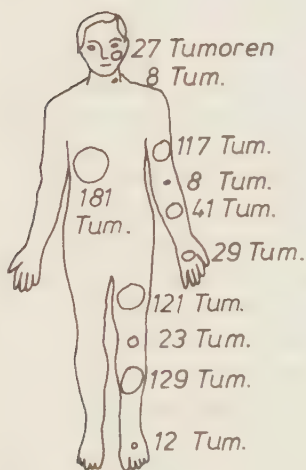
Beim weiblichen Geschlecht (65,7%) wurden etwa doppelt so häufig Dermatofibrome entfernt wie beim männlichen Geschlecht (34,3%).

c) Häufigkeitsverteilung des Dermatofibroms in bezug auf die Lokalisation

Lokalisation	Zahl der Tumoren		Zahl der Patienten	
	abs.	%	abs.	%
Kopf	27	3,5	26	3,9
Hals und Umgebung	8	1,1	7	1,0
Rumpf	181	23,8	158 (3)	24,0
obere Extremität	195	25,7	175 (2)	26,5
untere Extremität	285	37,6	240 (3)	36,2
	696	91,7		

Bei 63 Tumoren (8,3%) und 56 Patienten (8,4%) konnte keine Lokalisation ermittelt werden.

Tabelle 3



Wie Tab. 3 und Abb. 3 aufzeigen, findet sich das Dermatofibrom bevorzugt an der unteren Extremität (37,6%), wobei die Lokalisation am Unterschenkel mit 129 Tumoren (45,3% der am Bein lokalisierten Dermatofibrome) überwiegt. Am Oberschenkel waren 121 Tumoren lokalisiert (36,1% der Geschwülste der unteren Extremität). Obere Extremität (25,7%) und Rumpf (23,8%) sind mit insgesamt 49,5% etwa gleich stark vertreten. Hier konnte die größte Anzahl der Tumoren am Oberarm festgestellt werden (57,4% der Geschwülste des Armes). Auf Kopf (besonders Gesicht) und Hals entfielen nur 35 Dermatofibrome (4,6%).

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Bei 716 Tumoren (94,3%) wurde an der histologischen Diagnose nicht gezweifelt. 21 Tumoren (2,8%) wurden unter dringendem Verdacht der Diagnose Dermatofibrom zugeordnet, und bei 20 Hautveränderungen (2,6%) konnte der Verdacht auf ein

Dermatofibrom nicht ausgeschlossen werden. Lediglich bei 2 Tumoren (0,3%) bestand auch nach der histologischen Untersuchung kein sicherer Anhalt für ein Dermatofibrom.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 357 Tumoren, davon konnte in 232 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

klinikeigene Fälle: 396 Tumoren, davon konnte in 265 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

In 6 Fällen konnte die Herkunft des Präparates nicht festgestellt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Es wurden 71 multiple Fälle (10,6%) festgestellt, wobei 57 Patienten (8,5%) mit jeweils 2, 10 Patienten (1,5%) mit jeweils 3 und 4 Patienten (0,6%) mit jeweils 4 Dermatofibromen ermittelt werden konnten. Ferner trat das Dermatofibrom mit folgenden anderen mesenchymalen Tumoren auf: Fibroma molle (6 Patienten), Hämangiom (3 Patienten), Lymphangiom, Lipom, Dermatofibrosarkoma protuberans (je 2 Patienten), Leiomyom, Neurofibrom, Fibrosarkom, Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann (je ein Patient). Eine Patientin wies zusätzlich ein Hämangioma racemosum und einen Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann auf.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die klinische Verdachtsdiagnose Dermatofibrom konnte in 500 Fällen (65,9%) histologisch bestätigt werden. Die häufigste klinische Fehldiagnose lautete auf einen nicht-mesenchymalen Tumor (139 Tumoren; 18,3%). In abnehmender Häufigkeit folgten die klinischen Differentialdiagnosen Fibroma molle (45 Tumoren; 5,9%), Hämangiom (14 Tumoren; 1,9%), Dermatofibrosarkoma protuberans (3 Tumoren; 0,4%), Leiomyom und Xanthom (je 2 Tumoren; 0,3%), Fibrosarkom, Glomustumor, Lipom, Lymphangiom und Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann (je ein Tumor; 0,1%). In 24 Fällen (3,2%) wurde allgemeiner Tumorverdacht geäußert, während bei 6 Tumoren (0,8%) kein primärer Verdacht auf einen Tumor herrscht. 10 Fälle (1,3%) wurden zum "Causus pro diagnosi" erklärt und in 9 Fällen (1,2%) wurde keine Aussage gemacht.

2.1.2.3. Perifollikuläre Fibromatose, juvenile Fibromatose, fibromatöses Hamartom

Perifollikuläre Fibrome wurden in den Jahren 1967 - 1977 bei 3 Patienten beobachtet.

a) Alter

2 Patientinnen waren im Alter von 21 und 48 Jahren. Bei einem männlichen Patienten konnte kein Alter ermittelt werden.

b) Geschlecht

Zwei Frauen und ein Mann waren von der Erkrankung befallen.

c) Lokalisation

Bei beiden Frauen beschränkte sich die Lokalisation auf den Rücken. Bei dem Mann konnte keine Lokalisation ermittelt werden.

d) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 1 Fall, wobei der Verdacht auf eine dermo-enterale-Genodermatose geäußert wurde.

klinikeigene Fälle: 2 Patienten.

e) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Die 48-jährige Patientin wies zwei Herde auf. Hier fand man gleichzeitig auch noch ein solitäres Fibroma molle in der Bauchgegend und enterale Tumoren.

f) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Bei 2 Patienten konnte die klinische Diagnose durch die histologische Untersuchung bestätigt werden.

g) Juvenile Fibromatosen bis zum Alter von 15 Jahren und fibromatöse Hamartome konnten nicht ermittelt werden.

2.1.2.4. Myxofibrom

Im Erlanger Krankengut konnte in den Jahren 1967 - 1977 nur eine 33-jährige Patientin ermittelt werden, die am Fuß ein Myxofibrom aufwies. In dem auswärtigen Einsendegut lautete die klinische Verdachtsdiagnose auf ein Fibroma molle. Erst die histologische Untersuchung erbrachte den Nachweis eines Myxofibroms. Der gutartige Tumor konnte im Gesunden excidiert werden.

2.1.2.5. Leiomyom (Angioleiomyom)

An der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurden in den Jahren 1967 - 1977 54(3) Patienten ermittelt, die von insgesamt 61 Leiomyomen betroffen waren. Dabei handelt es sich in 16 Fällen um Angioleiomyome. Da eine scrotale Lokalisation nicht festgestellt werden konnte, gehören die restlichen 45 Tumoren zu den von den Mm. arrectores pilorum ausgehenden Pilo-Leiomyomen.

a) Häufigkeitsverteilung bezüglich des Alters der Patienten

Lebens- jahrzehnt	Zahl der Patienten					
	männlich		weiblich		zusammen	
	abs.	%	abs.	%	abs.	%
1.	0	0	1	1,8	1	1,8
2.	1	1,8	2	3,5	3	5,3
3.	2	3,5	4	7,0	6	10,5
4.	2	3,5	8(1)	15,8	10(1)	19,3
5.	6	10,5	9	15,8	15	26,3
6.	3	5,3	6	10,5	9	15,8
7.	2(1)	5,3	5	8,7	7(1)	14,0
8.	2	3,5	0	0	2	3,5
	18(1) 33,4		35(1) 63,1		53(2) 96,5	

Bei 1(1) Patienten (3,5%) konnte kein Alter ermittelt werden.

Tabelle 1

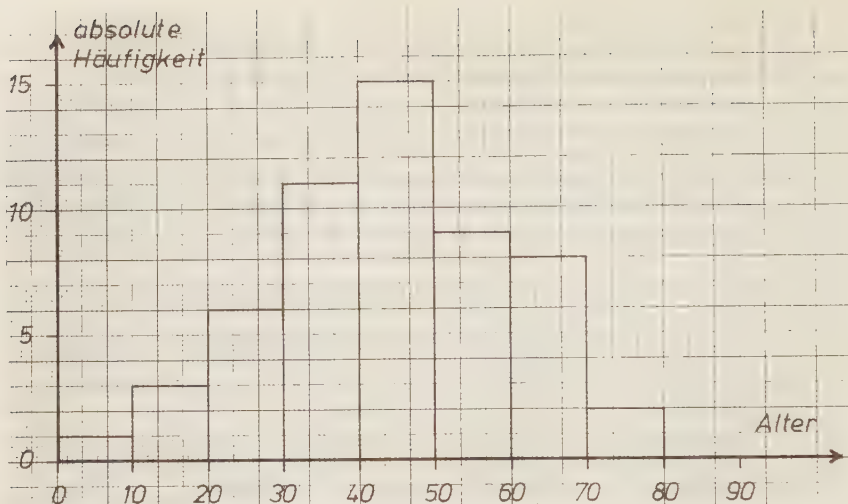


Abb. 1 Häufigkeitsverteilung des Leiomyoms in Abhängigkeit vom Alter der Patienten (Daten nach Tab. 1)

Wie Tab. 1 und Abb. 1 zeigen, findet sich eine Bevorzugung des 3. - 7. Lebensjahrzehnts (85,9%). Dieses Ergebnis deckt sich auch mit der relativen Häufung der weiblichen Patienten (91,7% der weiblichen Patienten), während das männliche Geschlecht besonders im 5. Lebensjahrzehnt betroffen war (31,6% der männlichen Patienten). Der Median liegt bei 44,5 Jahren. Für Frauen kann der Zentralwert auf 41,0 Jahre, für Männer auf 45,5 Jahre berechnet werden. Die jüngste Patientin war 8 Jahre, der älteste Patient 79 Jahre alt. Bei gesonderter Betrachtung der Angioleiomyome ergibt sich auch hier ein gehäuftes Auftreten im 4. - 6. Lebensjahrzehnt (56,4% der 16 Patienten mit Angioleiomyomen). Die jüngste Patientin war 18 Jahre, der älteste Patient 76 Jahre alt. Der Median liegt bei 47,0 Jahren.

b) Häufigkeitsverteilung des Leiomyoms in Abhängigkeit vom Geschlecht

Geschlecht	Zahl der Patienten	
	abs.	%
männlich	18 (1)	33,3
weiblich	36 (2)	66,7
	54 (3)	100,0

Tabelle 2

Das Krankheitsbild traf im Verhältnis 2:1 vorwiegend beim weiblichen Geschlecht auf.

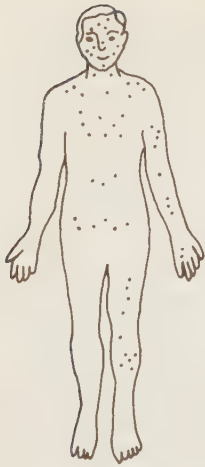
Bei den Angioleiomyomen zeigte sich eine in etwa gleichmäßige Verteilung von 9 Frauen und 7 Männern.

c) Häufigkeitsverteilung des Leiomyoms in bezug auf die Lokalisation

Lokalisation	Zahl der Tumoren		Zahl der Patienten	
	abs.	%	abs.	%
Kopf	11	18,0	8 (2)	17,6
Hals und Umgebung	2	3,3	1	1,7
Rumpf	25	41,0	24 (1)	43,9
obere Extremität	10	16,4	9	15,8
untere Extremität	10	16,4	9	15,7
	58	95,1		

Bei 3 Tumoren (4,9%) und 3 Patienten (5,3%) konnte keine Lokalisation ermittelt werden.

Tabelle 3



41,0% der Leiomyome waren am Rumpf lokalisiert. Im Gesicht wurden 11 Tumoren (18,0%) festgestellt. Obere und untere Extremitäten waren mit jeweils 16,4% vertreten, wobei die Verteilung gleichmäßig über Arme und Beine erfolgte. Von den 10 Tumoren der unteren Extremität wurden 6 als Angioleiomyome bezeichnet; davon waren wiederum 4 Angioleiomyome distal lokalisiert. Am Hals und Umgebung traten 2 Tumoren (3,3%) auf. Scrotale Lokalisation konnte nicht festgestellt werden.

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Bei 57 Tumoren (94,4%) konnte die histologische Diagnose gesichert werden. In jeweils 2 Fällen (3,3%) bestand der dringende Verdacht bzw. der nicht auszuschließende Verdacht auf ein Leiomyom.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 38 Tumoren, davon konnte in 5 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

klinikeigene Fälle: 23 Tumoren, davon konnte in 6 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Es kamen 5 multiple Fälle vor, davon 4 Patienten (7,0%) mit jeweils 2 Tumoren und ein Patient (1,8%) mit undefinierter Anzahl von Tumoren.

In einem Fall trat das Leiomyom zusammen mit einem Dermato-fibrom und bei einem weiteren Patienten gemeinsam mit einem Lipom auf. 2 Patienten waren neben dem Leiomyom von einem Hämangiom befallen.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnose auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Bei 11 Tumoren (18,0%) konnte die klinische Diagnose durch die histologische Untersuchung bestätigt werden. In 45,9% der Fälle äußerte der zuerst untersuchende Arzt den Verdacht auf einen nichtmesenchymalen Tumor. Weitere Verdachtsdiagnosen lauteten auf Dermatofibrom (8,2%), Fibroma molle (3,3%), Hämangiom (3,3%), Xanthom (1,6%) und Neurom (1,6%). Allgemeiner Tumorerdacht und "Casus pro diagnosi" konnten in 13,2% der Fälle vermerkt werden, während bei 2 Tumoren (3,3%) kein primärer Tumorerdacht bestand. In einem Fall (1,6%) wurden keine Angaben gemacht.

2.1.2.6. Chondrom, Osteom

In dem Zeitraum von 1967 - 1977 fanden sich 4 Patienten mit jeweils einem Chondrom bzw. Osteom.

a) Alter

3 der 4 Patienten standen im 2. Lebensjahrzehnt. Hier handelte es sich um einen 15-jährigen männlichen Patienten und 2 weibliche 17- und 19-jährige Patientinnen. Zusätzlich erschien der Tumor bei einer 63-jährigen Frau.

b) Geschlecht

Das weibliche Geschlecht überwog mit 3 Patientinnen gegenüber dem männlichen Geschlecht mit einem Patienten.

c) Lokalisation

Die Tumoren verteilten sich beim weiblichen Geschlecht auf Thorax, Hand und Fuß. Auch beim einzigen männlichen Patienten war der Tumor an der distalen unteren Extremität, dem Fuß, lokalisiert.

d) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtiges Einsendegut: 1 Tumor

klinikeigene Fälle : 3 Tumoren

e) multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

konnte nicht festgestellt werden.

f) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnose auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

In keinem Fall lautete die klinische Diagnose auf Chondrom bzw. Osteom. Die Verdachtsdiagnosen waren in einem Fall das Fibroma molle, 2 Tumoren hielt man für nichtmesenchymale Geschwülste und eine Veränderung wurde wegen ihrer Schmerzhaftigkeit für einen Glomustumor gehalten.

2.1.2.7. Tumorartige Veränderungen

Im Erlanger Krankengut wurden in den Jahren 1967 - 1977 lediglich zwei Patientinnen im Alter von 45 und 49 Jahren beobachtet, die eine fibro-xanthomatöse Wucherung am Knie bzw. eine fibromähnliche Bindegewebshyperplasie in der rechten Halsgegend aufwiesen. Als klinische Verdachtsdiagnosen wurden bei der fibromähnlichen Bindegewebshyperplasie das Fibroma molle und bei der fibro-xanthomatösen Wucherung eine hyperlipidämische Xanthomatose angegeben.

2.1.3. (Bedingt) maligne Bindegewebsgeschwülste

2.1.3.1. Dermatofibrosarkoma protuberans

Im Patientengut der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurden in den Jahren 1967 - 1977 13(2) Patienten ermittelt, die von insgesamt 16 Dermatofibrosarkomen betroffen waren. Das Dermatofibrosarkoma protuberans wird als bedingt maligne bezeichnet.

a) Häufigkeitsverteilung bezüglich des Alters der Patienten

Lebens- jahrzehnt	Zahl der Patienten					
	männlich		weiblich		zusammen	
	abs.	%	abs.	%	abs.	%
3.	0	0	1(1)	13,3	1(1)	13,3
4.	2	13,3	3	20,0	5	33,3
5.	2(1)	20,0	1	6,7	3(1)	26,7
6.	1	6,7	1	6,6	2	13,3
7.	0	0	0	0	0	0
8.	0	0	1	6,7	1	6,7
	5(1) 40,0		7(1) 53,3		12(2) 93,3	

In einem Fall (6,7%) konnte kein Alter ermittelt werden.

Tabelle 1

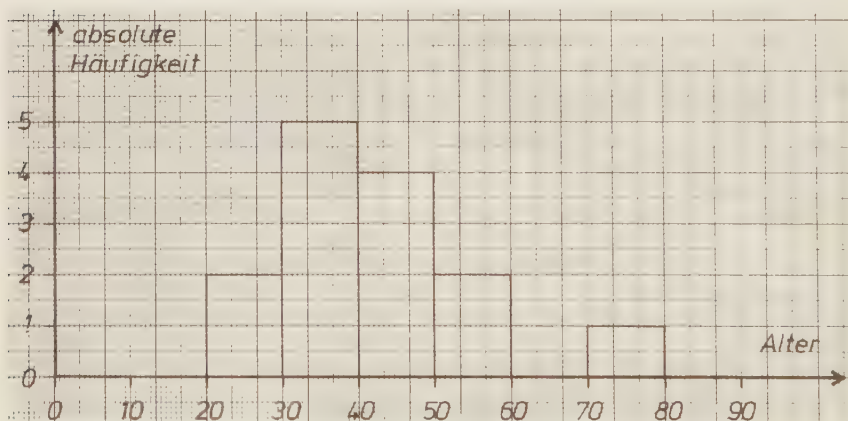


Abb. 1 Häufigkeitsverteilung des Dermatofibrosarkoma protuberans in Abhängigkeit vom Alter der Patienten (Daten nach Tab. 1)

60,0% der Kranken entfielen auf das 4. und 5. Lebensjahrzehnt. Das 3. und 6. Lebensjahrzehnt war mit jeweils 2 Patienten (13,3%) vertreten. In der 1. und 2. Lebensdekade trat der Tumor nicht auf. Die jüngste Patientin, bei der ein Dermatofibrosarkoma protuberans vorlag, war 30 Jahre, die älteste 77 Jahre alt. Der Median liegt bei 38,0 Jahren. Dabei ergab sich kein wesentlicher Unterschied zwischen männlichen (42,0 Jahre) und weiblichen Patienten (36,0 Jahre).

b) Häufigkeitsverteilung des Dermatofibrosarkoma protuberans in Abhängigkeit vom Geschlecht

Geschlecht	Zahl der Patienten	
	abs.	%
männlich	6 (1)	46,7
weiblich	7 (1)	53,3
	13 (2)	100,0

Tabelle 2

Das weibliche Geschlecht war mit 8 Patientinnen etwa gleich stark vertreten wie das männliche Geschlecht mit 7 Patienten.

c) Häufigkeitsverteilung des Dermatofibrosarkoma protuberans in bezug auf die Lokalisation

Lokalisation	Zahl der Tumoren		Zahl der Patienten	
	abs.	%	abs.	%
Kopf	2	12,5	2	13,3
Hals und Umgebung	2	12,5	1	6,7
Rumpf	3	18,7	3	20,0
obere Extremität	2	12,5	1 (1)	13,3
untere Extremität	4	25,0	3 (1)	26,7
	13	81,2		

Bei 3 Tumoren (18,8%) und 3 Patienten (20,0%) konnte keine Lokalisation ermittelt werden.

Tabelle 3



Am häufigsten war das Dermatofibrosarkoma protuberans an den Extremitäten lokalisiert (6 Tumoren). Hier- von entfielen 4 Tumoren auf die un- tere Extremität, von denen wiederum 3 Geschwülste ihren Sitz am Unter- schenkel hatten. 3 Tumoren fanden sich am Rumpf. Hals und Umgebung, Gesicht und Oberarm waren mit je- weils 2 Tumoren vertreten.

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Keinen Zweifel an der Richtigkeit der histologischen Dia- gnose ließ der jeweilige Untersucher bei 7 Tumoren. Bei 7 weiteren Geschwülsten wurde der dringende Verdacht auf ein Dermatofibrosarkoma protuberans geäußert. 2 Tumoren ließen keine sichere Diagnose eines Dermatofibrosarkoma protuberans zu.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 12 Tumoren, davon konnte in 4 Fäl- len die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

klinikeigene Fälle: 4 Tumoren, davon konnte in keinem Fall die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Multiples Vorkommen konnte nur einmal festgestellt werden. Es handelt sich um einen 33-jährigen Mann, der 2 Tumoren aufwies. Bei 2 weiteren Patienten kam das Dermatofibrosarkoma protuberans gemeinsam mit einem Dermatofibrom vor. Ein an- derer Patient hatte zusätzlich noch ein Fibrosarkom, wel- ches als Hautmetastase bezeichnet wurde.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die klinische Diagnose konnte in 4 Fällen durch die histologische Untersuchung bestätigt werden. Bei 6 Tumoren lautete die klinische Diagnose auf einen nichtmesenchymalen Tumor. 2 Tumoren wurden als "Casus pro diagnosi" zur histologischen Abklärung eingeschickt, die restlichen Verdachtsdiagnosen verteilten sich auf das Dermatofibrom (2 Tumoren), Hämangiom und Xanthom (je ein Tumor).

2.1.3.2. Fibrosarkom (Fibromyxo-, Fibroxanthosarkom) und Sarkom (Spindelzell-, polymorphzelliges Sarkom)

In den Jahren 1967 - 1977 konnten 6(2) Patienten mit jeweils einem Fibrosarkom bzw. Sarkom ermittelt werden.

a) Alter

Auf das 4., 5., 6., 7. und 8. Lebensjahrzehnt entfiel jeweils ein männlicher Patient. Hier lag der Median bei 58,0 Jahren. Bei den Frauen fand sich je ein Fall im 4., 7. und 8. Lebensjahrzehnt. Der Zentralwert betrug 67,0 Jahre. Insgesamt konnte ein Median von 60,0 Jahren festgestellt werden. Die jüngste Patientin war 36 Jahre, die älteste 73 Jahre alt.

b) Geschlecht

Das männliche Geschlecht überwog mit 5 Patienten gegenüber dem weiblichen Geschlecht mit 3 Patientinnen.

c) Lokalisation

2 Sarkome beschränkten sich auf das Gesicht, je ein Fibrosarkom war in der Bauchgegend und an der Brust lokalisiert. Letzteres war das scheinbar im Gesunden entfernte Rezidiv eines hochdifferenzierten Fibrosarkoms. Oberschenkel und Axilla waren mit je einem Tumor vertreten. 2 Tumoren blieben ohne Lokalisationsangabe.



Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

In 6 Fällen wurde an der Richtigkeit der histologischen Diagnose nicht gezweifelt. Dringender Verdacht bestand bei 2 Tumoren.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 4 Tumoren, davon konnte in einem Fall die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

klinikeigene Fälle: 4 Tumoren, davon konnte in einem Fall die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Multiples Auftreten wurde nicht festgestellt.

Ein Fibrosarkom, welches als Hautmetastase bezeichnet wurde, kam bei einem männlichen Patienten zusammen mit einem Dermatofibrosarkoma protuberans vor. Eine weitere Patientin konnte ein Fibrosarkom zusammen mit einem Dermatofibrom vorweisen.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnose auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Lediglich in 2 Fällen bestand von Anfang an der Verdacht auf ein Sarkom bzw. Fibrosarkom. Bei einem Tumor wurde der Verdacht auf ein Dermatofibrosarkoma protuberans geäußert, und 3 weitere wurden als nichtmesenchymale Tumoren angesehen. In 2 Fällen wurden keine Angaben gemacht.

2.1.4. Neurale Tumoren

2.1.4.1. Neurofibrom und Neurofibromatose von Recklinghausen

An der Erlanger Universitäts-Hautklinik konnten in den Jahren 1967 - 1977 65 Patienten ermittelt werden, die von insgesamt 104 Neurofibromen befallen waren. Dabei handelt es sich um 24 Patienten mit multipler Anzahl von Neurofibromen und bei 41 Patienten wurde jeweils nur ein Tumor histologisch untersucht.

a) Häufigkeitsverteilung bezüglich des Alters der Patienten

Lebens- jahrzehnt	Zahl der Patienten					
	männlich		weiblich		zusammen	
	abs.	%	abs.	%	abs.	%
1.	2	3,1	1	1,5	3	4,6
2.	2	3,1	9	13,8	11	16,9
3.	4	6,2	2	3,1	6	9,3
4.	5	7,7	3	4,6	8	12,3
5.	4	6,2	5	7,7	9	13,9
6.	3	4,6	7	10,8	10	15,4
7.	6	9,2	6	9,2	12	18,4
8.	0	0	1	1,5	1	1,5
	26	40,1	34	52,2	60	92,3

Bei 5 Patienten (7,7%) konnte kein Alter ermittelt werden.
Tabelle 1

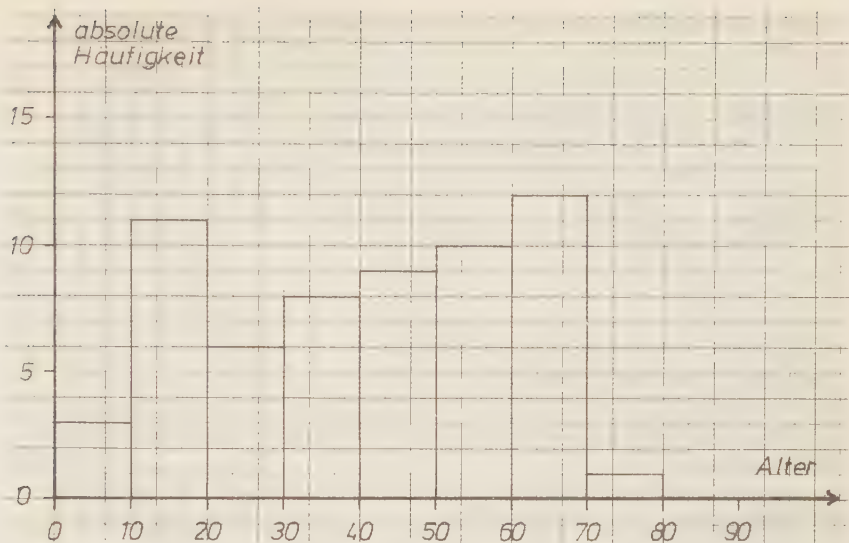


Abb. 1 Häufigkeitsverteilung des Neurofibroms in Abhängigkeit vom Alter der Patienten (Daten nach Tab. 1)

64,6% der Patienten stehen im 2. und 5. - 7. Lebensjahrzehnt. Dieselbe Verteilung trifft auch für das weibliche Geschlecht zu (69,2% der weiblichen Patienten), während man beim männlichen Geschlecht eine Häufung im 3. - 5. und im 7. Lebensjahrzehnt (73,1% der männlichen Patienten) findet. Der Median liegt bei 42,5 Jahren. Der Zentralwert beträgt für Männer 39,0 Jahre, für Frauen 43,5 Jahre. Der jüngste Patient war 4 Jahre, die älteste Patientin 75 Jahre alt.

b) Häufigkeitsverteilung des Neurofibroms in Abhängigkeit vom Geschlecht

Geschlecht	Zahl der Patienten	
	abs.	%
männlich	26	40,0
weiblich	39	60,0
	65	100,0

Tabelle 2

60,0% der Kranken entfielen auf das weibliche und 40,0% auf das männliche Geschlecht.

c) Häufigkeitsverteilung des Neurofibroms in bezug auf die Lokalisation

Lokalisation	Zahl der Tumoren		Zahl der Patienten	
	abs.	%	abs.	%
Kopf	18	17,3	12	18,5
Hals und Umgebung	10	9,6	9	13,8
Rumpf	36	34,6	19	29,2
obere Extremität	21	20,2	12	18,4
untere Extremität	7	6,7	3	4,6
	92	88,4		

12 Tumoren (11,6%) und 10 Patienten (15,4%) blieben ohne Lokalisationsangabe.

Tabelle 3



Der Rumpf ist bevorzugter Sitz der Neurofibrome (34,6%). Mit abnehmender Häufigkeit folgen obere Extremität (20,2%), Hals und Umgebung (9,6%) sowie untere Extremität (6,7%).

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Bei 96 Tumoren (92,3%) konnte die histologische Diagnose gesichert werden. Dringender Verdacht bestand bei 6 Tumoren (5,8%) und bei 2 Geschwülsten (1,9%) ließ sich der Verdacht auf ein Neurofibrom nicht ausschließen.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 37 Tumoren, davon konnte in 22 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

klinikeigene Fälle: 67 Tumoren, davon konnte in 44 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Bei 24 Patienten (36,8%) wurden multiple Neurofibrome festgestellt. Dabei konnte bei 5 Patienten (7,7%) die Anzahl der Tumoren nicht angegeben werden. 9 Patienten (13,8%) waren von jeweils 2 Tumoren, 5 Patienten (7,7%) von jeweils 3 Tumoren, 3 Patienten (4,6%) von jeweils 4 Tumoren, ein Patient (1,5%) von 6 Tumoren und ein weiterer Patient (1,5%) von 7 Tumoren befallen. In einem Fall trat die Kombination Neurofibrom-Dermatofibrom auf.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die zutreffende klinische Diagnose wurde in 63,5% der Fälle gestellt. Der Verdacht auf nichtmesenchymale Tumoren wurde bei 12,5% der Neurofibrome geäußert, während sich die weiteren Diagnosen auf das Fibroma molle mit 4,8%, Dermatofibrom mit 3,8%, Lipom mit 1,9% und Lymphangiom mit 1,0% verteilten. Kein primärer Tumorverdacht bestand in 1,9%, allgemeiner Verdacht auf einen Tumor in 8,6% der Fälle. Ein Tumor (1,0%) wurde als "Casus pro diagnosi" zur histologischen Untersuchung eingesandt und bei einem weiteren Tumor (1,0%) wurden keine Angaben zur klinischen Diagnose gemacht.

2.1.4.2. Neurom (Angioneurom, Amputationsneurom, Nasengliom)

Im Patientengut der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurden in den Jahren 1967 - 1977 10 Patienten mit je einem Neurom ermittelt.

a) Alter

Im 1., 3. und 4. Lebensjahrzehnt waren je 2 Patientinnen, im 2. und 5. Lebensjahrzehnt je eine Patientin von einem Neurom befallen. Je ein männlicher Patient wies in der 2. und 6. Lebensdekade ein Neurom auf. Der Median lag bei 25,0 Jahren. Die jüngste Patientin war im Alter von wenigen Monaten, der älteste Patient war 52 Jahre alt.

b) Geschlecht

Das weibliche Geschlecht überwog eindeutig mit 8 Patientinnen gegenüber 2 Patienten beim männlichen Geschlecht.

c) Lokalisation

4 Neurome waren im Gesicht lokalisiert. 2 Tumoren fanden sich am Rücken und Thorax, weitere 2 an der Hand, und je ein Neurom an Ober- und Unterschenkel.



Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Als histologisch gesichert galten 7 Tumoren, während bei 3 Veränderungen der Verdacht auf ein Neurom zumindest nicht auszuschließen war.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 5 Tumoren

klinikeigene Fälle : 5 Tumoren

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

konnte nicht festgestellt werden.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die richtige klinische Diagnose wurde in keinem Fall getroffen. Vielmehr wurde in je 2 Fällen der Verdacht auf ein Fibroma molle bzw. Neurofibrom geäußert. Bei je einem Tumor lautete die klinische Erstdiagnose auf ein Reticulosarkom und Dermatofibrom. In einem Fall bestand allgemeiner Tumordverdacht und ein Fall wurde für einen "Casus pro diagnose" erklärt. Nichtmesenchymale Geschwülste wurden bei 2 Tumoren diagnostiziert.

2.1.4.3. sog. "Granularzellenmyoblastom" (Abrikossoff-Tumor)

In den Jahren 1967 - 1977 wurde bei 5 Patienten ein sog. "Granularzellenmyoblastom" beobachtet.

a) Alter

Zwei der Patienten standen im 4., je ein Patient im 2., 6. und 8. Lebensjahrzehnt. Die jüngste Patientin war 12 Jahre, der älteste Patient 75 Jahre alt.

b) Geschlecht

Es konnten 2 Patienten männlichen Geschlechts und 3 Patienten weiblichen Geschlechts ermittelt werden.

c) Lokalisation



Der überwiegende Anteil der Tumoren, nämlich 4, war im Gesicht lokalisiert. Bei weiterer Aufschlüsselung der Lokalisation fiel auf, daß sich ein Tumor bei einer 32-jährigen Patientin an der Zunge entwickelt hatte, und ein Abrikossoff-Tumor bei einem 75-jährigen Patienten in der Mundhöhle lokalisiert war. Bei einer weiblichen Patientin wurde ein Tumor in der Bauchgegend festgestellt.

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Sichere Angaben zur histologischen Diagnose konnten bei 3 Tumoren gemacht werden. Jeweils bei einem Tumor bestand der dringende Verdacht bzw. der nicht auszuschließende Verdacht auf ein Granularzellenmyoblastom.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 1 Tumor

klinikeigene Fälle : 4 Tumoren

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

konnte nicht festgestellt werden.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

In keinem Fall wurde die richtige klinische Diagnose Granularzellenmyoblastom getroffen. Die klinischen Eingangsdiagnosen lauteten in 2 Fällen auf einen nichtmesenchymalen Tumor und einmal auf ein Dermatofibrom. Außerdem wurde allgemeiner Tumorverdacht geäußert oder primär kein Tumor vermutet.

2.1.5. Angiokeratoma corporis diffusum Fabry

Die oben genannte Hautveränderung konnte in den Jahren 1967 - 1977 bei 3(1) Patienten festgestellt werden.

a) Alter

Die jüngste Patientin war 5 Jahre, die älteste Patientin 42 Jahre alt, und zwei weitere Patienten waren bei der Erhebung des histologischen Befundes 27 und 32 Jahre alt.

b) Geschlecht

Die Fabry'sche Erkrankung konnte bei 2 Männern und 2 Frauen festgestellt werden. Es bestand also kein Geschlechtsunterschied.

c) Lokalisation

Die beiden Männer zeigten einen Befall der unteren Extremität, wobei als genauere Lokalisation Oberschenkel und Knie angegeben wurde. Bei der 5-jährigen Patientin trat das Angiokeratom in der linken Gesäßgegend auf, während bei der 42-jährigen Patientin keine Lokalisation ermittelt werden konnte.

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

In 3 Fällen konnte die histologische Diagnose gesichert werden, während bei der 5-jährigen Patientin lediglich der dringende Verdacht auf ein Angiokeratoma corporis diffusum Fabry geäußert wurde.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: In beiden Fällen konnte die klinische Diagnose durch die histologische Untersuchung bestätigt werden.

klinikeigene Fälle: Auch hier ergab die histologische Untersuchung bei beiden Patienten die Bestätigung der klinischen Diagnose.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Bei einem Patienten wurde zusätzlich ein Hämangioma cavernosum festgestellt.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die klinische Diagnose konnte in allen 4 Fällen durch den histologischen Befund bestätigt werden.

2.1.6. Gutartige Gefäßgeschwülste

2.1.6.1. Hämangioma cavernosum einschl. sog. "Granuloma teleangiectaticum" (Fibrohämangiom, Angiom, eruptives Hämangiom, cystisches Hämangiom) und Hämangioma racemosum

Im Erlanger Krankengut fanden sich in den Jahren 1967 - 1977 474(4) Patienten, die von insgesamt 488 Hämangiomen betroffen waren. Dabei lautete die histologische Diagnose bei 18 Patienten und 20 Tumoren auf ein Hämangioma racemosum.

a) Häufigkeitsverteilung bezüglich des Alters der Patienten

Lebens- jahrzehnt	Zahl der Patienten					
	männlich		weiblich		zusammen	
	abs.	%	abs.	%	abs.	%
1.	26	5,4	7	1,5	33	6,9
2.	27	5,6	25	5,2	52	10,8
3.	29	6,1	33	6,9	62	13,0
4.	35	7,3	39	8,2	74	15,5
5.	33	6,9	24(1)	5,2	57(1)	12,1
6.	26(1)	5,6	59	12,4	85(1)	18,0
7.	32	6,7	33(1)	7,1	65(1)	13,8
8.	10	2,1	18(1)	4,0	28(1)	6,1
9.	3	0,6	2	0,5	5	1,1
	221(1)	46,3	240(3)	51,0	461(4)	97,3

Bei 13 Patienten (2,7%) konnte kein Alter ermittelt werden.
Tabelle 1

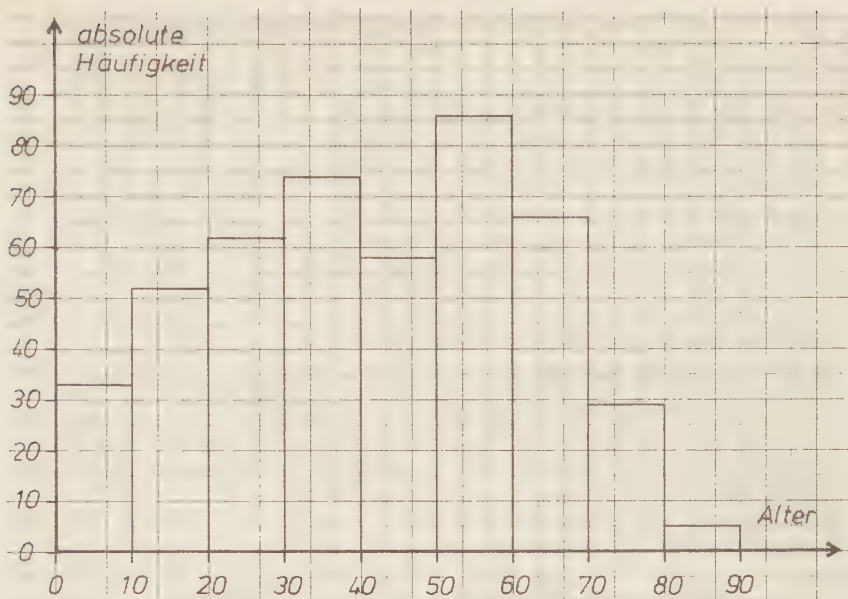


Abb. 1 Häufigkeitsverteilung des Hämangioms in Abhängigkeit vom Alter der Patienten (Daten nach Tab. 1)

Das Ergebnis zeigte ein Auftreten des Hämangioms in allen Altersklassen. Dabei fand sich die größte Anzahl der Patienten im 6. Lebensjahrzehnt (18,0%). Diese Verteilung ergab sich auch getrennt für das weibliche Geschlecht (23,5% der weiblichen Patienten). Ein zweiter Gipfel ließ sich im 4. Lebensjahrzehnt beobachten (15,5% der Patienten). In diesem Alter konnte auch eine relative Häufung für das männliche Geschlecht festgestellt werden (15,4% der männlichen Patienten). Im 1. und 2. Lebensjahrzehnt befanden sich 17,7% der Patienten. Der Median lag bei 41,0 Jahren, wobei sich für Frauen (42,0 Jahre) und Männer (40,0 Jahre) kein wesentlicher Unterschied ergab. Der jüngste Patient war im Alter von wenigen Monaten, die ältesten Patienten waren 86 Jahre alt.

b) Häufigkeitsverteilung des Hämangioms in Abhängigkeit vom Geschlecht

Geschlecht	Zahl der Patienten	
	abs.	%
männlich	226 (1)	47,5
weiblich	248 (3)	52,5
	474 (4)	100,0

Tabelle 2

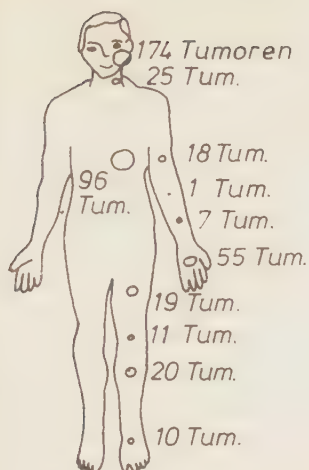
Das Geschlechtsverhältnis ist ziemlich ausgewogen. Das Krankheitsbild zeigte sich in 52,5% der Fälle bei weiblichen und 47,5% der Fälle bei männlichen Patienten.

c) Häufigkeitsverteilung des Hämangioms in bezug auf die Lokalisation

Lokalisation	Zahl der Tumoren		Zahl der Patienten	
	abs.	%	abs.	%
Kopf	174	35,6	170 (1)	35,7
Hals und Umgebung	25	5,1	25	5,2
Rumpf	96	19,7	92 (1)	19,5
obere Extremität	81	16,6	79 (1)	16,7
untere Extremität	60	12,3	56 (1)	12,0
	436	89,3		

Bei 52 Tumoren (10,7%) und 52 Patienten (10,9%) konnte keine Lokalisation ermittelt werden.

Tabelle 3



Mit 35,6% sind die meisten Hämangiome am Kopf lokalisiert. Von diesen verteilen sich wiederum 90,8% auf das Gesicht. Der Rumpf war der zweithäufigste Sitz der Hämangiome mit 19,7%, gefolgt von oberer Extremität (16,6%), unterer Extremität (12,3%) und Hals und Umgebung (5,1%). Im Bereich des Armes saßen 67,9% der Tumoren an der Hand, während am Bein die Verteilung auf Ober- und Unterschenkel (65,0%) und ebenso auf Knie und Fuß (35,0%) gleichmäßig war.

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

460 Hämangiome (94,2%) konnten histologisch gesichert werden. Bei jeweils 13 Tumoren (2,7%) bestand dringender Verdacht oder nicht auszuschließender Verdacht auf ein Hämangiom. Für 2 Tumoren (0,4%) konnte kein sicherer Anhalt zur Bestätigung der histologischen Diagnose gefunden werden.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 210 Tumoren, davon konnte in 138 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

klinikeigene Fälle: 278 Tumoren, davon konnte in 205 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Bei 9 Patienten (1,9%) traten multiple Tumoren auf. Dabei handelte es sich um 8 Patienten (1,7%) mit jeweils 2 und einen Patienten (0,2%) mit 3 Hämangiomen.

Bei 3 Patienten kam das Hämangiom zusammen mit einem Dermato-fibrom vor. Jeweils 2 Patienten wiesen zusätzlich ein Fibroma molle bzw. Leiomyom auf. In einem Fall konnte neben einem

Hämangiom ein Angiokeratoma corporis diffusum Fabry festgestellt werden, und bei einer weiteren Patientin wurden ein Hämangioma racemosum, Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann und 2 Dermatofibrome ermittelt.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die richtige klinische Diagnose wurde bei 340 Tumoren (69,8%) gestellt. Die Fehldiagnosen lauteten auf nichtmesenchymale Tumoren in 16,4% der Fälle, 17 mal (3,5%) auf Dermatofibrom, 4 mal (0,8%) auf Fibroma molle, jeweils 2 mal (0,4%) auf Angiokeratoma corporis diffusum Fabry und Glomustumor und jeweils 1 mal (0,2%) auf Neurofibrom, Lymphangiom, Hämangioendotheliom, Dermatofibrosarkoma protuberans und Leiomyom. Kein primärer Tumorverdacht wurde in 2,0%, allgemeiner Tumorverdacht in 4,3% der Fälle geäußert. In 1,4% der Fälle wurde keine klinische Aussage getroffen.

h) Dignität

Einer der Tumoren wurde als möglicherweise maligne angesehen.

2.1.6.2. Lymphangioma cavernosum circumscriptum (Hygrom, groß-cystisches Lymphangiom, Hämangio-Lymphangiom)
Insgesamt fanden sich an der Dermatologischen Universitätsklinik Erlangen in den Jahren 1967 - 1977 41 Lymphangiome, die sich auf 36(2) Patienten verteilten. Dabei konnte bei 12 (29,3%) Lymphangiomen auch eine Hämangiomkomponente festgestellt werden.

a) Häufigkeitsverteilung bezüglich des Alters der Patienten

Lebens- jahrzehnt	Zahl der Patienten					
	männlich		weiblich		zusammen	
	abs.	%	abs.	%	abs.	%
1.	4	10,5	1	2,6	5	13,1
2.	5	13,2	7	18,5	12	31,7
3.	1	2,6	3	7,9	4	10,5
4.	2	5,3	4	10,5	6	15,8
5.	1(1)	5,3	2	5,3	3(1)	10,6
6.	1	2,6	3(1)	10,5	4(1)	13,1
7.	1	2,6	0	0	1	2,6
8.	0	0	1	2,6	1	2,6
	15(1)	42,1	21(1)	57,9	36(2)	100,0

Tabelle 1

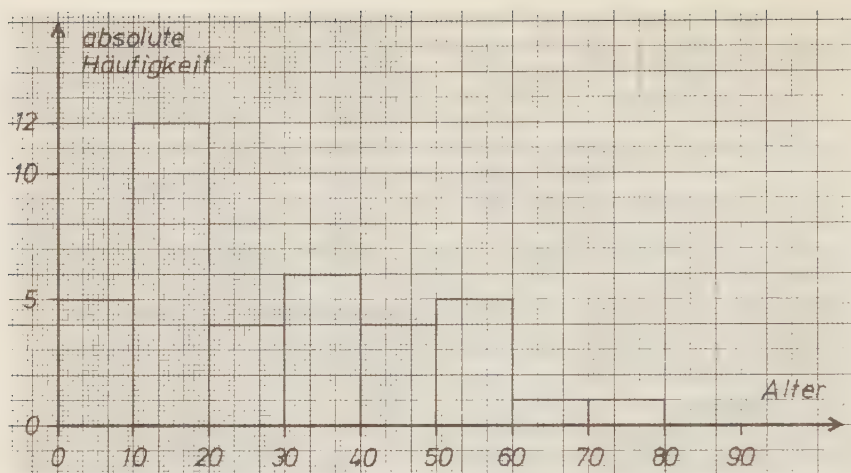


Abb. 1 Häufigkeitsverteilung des Lymphangioms in Abhängigkeit vom Alter der Patienten (Daten nach Tab. 1)

31,7% der Patienten standen im 2. Lebensjahrzehnt. Im 1. und 3. - 6. Lebensjahrzehnt fand sich eine gleichmäßige Verteilung, während das 7. und 8. Lebensjahrzehnt mit jeweils einem Patienten vertreten waren. Der jüngste Patient war 6 Jahre, die älteste Patientin 75 Jahre alt. Der Median liegt bei 31,0 Jahren. Für Männer beträgt der Zentralwert 23,0 Jahre und für Frauen 31,5 Jahre. Knapp die Hälfte der Patienten standen im 1. und 2. Lebensjahrzehnt (44,8%).

b) Häufigkeitsverteilung des Lymphangioms in Abhängigkeit vom Geschlecht

Geschlecht	Zahl der Patienten	
	abs.	%
männlich	15 (1)	42,1
weiblich	21 (1)	57,9
	36 (2)	100,0

Tabelle 2

Das weibliche Geschlecht überwog leicht mit 57,9% gegenüber dem männlichen Geschlecht mit 42,1%.

c) Häufigkeitsverteilung des Lymphangioms in bezug auf die Lokalisation

Lokalisation	Zahl der Tumoren		Zahl der Patienten	
	abs.	%	abs.	%
Kopf	12	29,3	11 (1)	31,5
Hals und Umgebung	3	7,3	2	5,3
Rumpf	13	31,7	12	31,6
obere Extremität	5	12,2	4 (1)	13,1
untere Extremität	6	14,6	5	13,2
	37	95,1		

Tabelle 3



Die Tumoren waren mit 31,7% am häufigsten am Rumpf lokalisiert. Mit abnehmender Häufigkeit folgten Gesicht (29,3%), untere Extremität (14,6%), obere Extremität (12,2%) und Hals und Umgebung (7,3%). An den Extremitäten fiel die rumpfnahe Lokalisation auf. Auf den Hals-Nacken-Schulter-Bereich entfielen 6 Lymphangiome (14,6%).

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Bei 33 Tumoren (80,5%) herrschte kein Zweifel an der Richtigkeit der histologischen Diagnose. Dringender Verdacht und nicht auszuschließender Verdacht auf ein Lymphangiom wurde bei 8 Tumoren (19,5%) geäußert.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 9 Tumoren, davon konnte in 3 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

klinikeigene Fälle: 32 Tumoren, davon konnte in 18 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Es konnten 3 Patienten (7,9%) mit jeweils 2 Lymphangiomen ermittelt werden.

Eine Frau und ein Mann zeigten die Kombination Lymphangiom-Dermatofibrom.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die richtige klinische Diagnose wurde in 51,3% der Fälle gestellt. Weitere Verdachtsdiagnosen waren nichtmesenchymale Tumoren (31,7%) und das Hämangiom mit 14,6%. Allgemeiner Tumorverdacht wurde in einem Fall (2,4%) geäußert.

2.1.6.3. Glomustumor

Im Erlanger Krankengut fanden sich 38(1) Patienten mit insgesamt 42 Glomustumoren.

a) Häufigkeitsverteilung bezüglich des Alters der Patienten

Lebens- jahrzehnt	Zahl der Patienten					
	männlich		weiblich		zusammen	
	abs.	%	abs.	%	abs.	%
1.	2	5,1	1	2,6	3	7,7
2.	0	0	2	5,1	2	5,1
3.	2	5,1	5	12,8	7	17,9
4.	3	7,7	2	5,2	5	12,9
5.	3	7,7	5	12,8	8	20,5
6.	0	0	5	12,8	5	12,8
7.	3	7,7	3	7,7	6	15,4
8.	0(1)	2,6	2	5,1	2(1)	7,7
	13(1)	35,9	25	64,1	38(1)	100,0

Tabelle 1

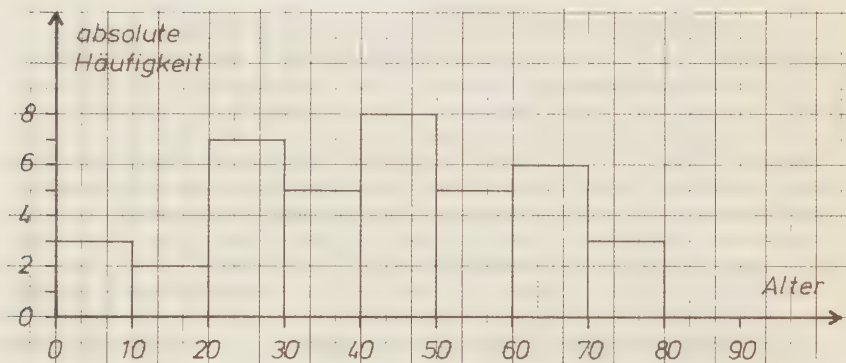


Abb. 1 Häufigkeitsverteilung des Glomustumors in Abhängigkeit vom Alter der Patienten (Daten nach Tab. 1)

Wie Tab. 1 und Abb. 1 zeigen, wurden bevorzugt Patienten

im 3. - 7. Lebensjahrzehnt befallen (79,5%). Der Median liegt bei 44,5 Jahren, wobei zwischen Männern (45,0 Jahre) und Frauen (45,5 Jahre) kein nennenswerter Unterschied besteht. Die jüngste Patientin war 9 Jahre, die älteste 75 Jahre alt.

b) Häufigkeitsverteilung des Glomustumors in Abhängigkeit vom Geschlecht

Geschlecht	Zahl der Patienten	
	abs.	%
männlich	13 (1)	35,9
weiblich	25	64,1
	38 (1)	100,0

Tabelle 2

Wie schon aus der Altersverteilung ersichtlich, waren bevorzugt die weiblichen Patienten betroffen. 64,1% der Kranken entfielen auf das weibliche und 35,9% auf das männliche Geschlecht.

c) Häufigkeitsverteilung des Glomustumors in bezug auf die Lokalisation

Lokalisation	Zahl der Tumoren		Zahl der Patienten	
	abs.	%	abs.	%
Kopf	11	26,2	11	28,2
Hals und Umgebung	1	2,4	1	2,6
Rumpf	4	9,5	4	10,3
obere Extremität	13	31,0	9 (1)	25,6
untere Extremität	10	23,8	10	25,6
	39	92,9		

Bei 3 Tumoren (7,1%) und 3 Patienten (7,7%) konnte keine Lokalisation ermittelt werden.

Tabelle 3



Der häufigste Sitz der Glomustumoren sind die Extremitäten (54,8%). Dabei waren 31,0% der Tumoren an der oberen Extremität lokalisiert. Von diesen 13 Glomustumoren entfielen 7 (53,8% der am Arm lokalisierten Tumoren) auf die Hand. An der unteren Extremität (23,8% der Tumoren) saßen 4/5 der Veränderungen am Unterschenkel und Fuß (80,0% der am Bein lokalisierten Tumoren). Mit abnehmender Häufigkeit folgten das Gesicht (26,2%), der Rumpf (9,5%) und schließlich Hals und Umgebung (2,4%).

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Bei 37 Tumoren (88,1%) wurde kein Zweifel an der Richtigkeit der histologischen Diagnose gehegt. Dringender Verdacht und nicht auszuschließender Verdacht auf einen Glomustumor wurde in 5 Fällen (11,9%) geäußert.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 20 Tumoren, davon konnte in einem Fall die klinische Diagnose histologisch gesichert werden.

klinikeigene Fälle: 22 Tumoren, davon konnte in 4 Fällen die klinische Diagnose histologisch gesichert werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Bei einer weiblichen 41-jährigen Patientin wurden 4 Glomustumoren an den Extremitäten ermittelt.

Zusätzliche andere mesenchymale Tumoren wurden bei keinem der Patienten festgestellt.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Nur in 5 Fällen (11,9%) konnte die klinische Diagnose durch die histologische Untersuchung bestätigt werden. Weitere Verdachtsdiagnosen waren das Hämangiom (14,3%), Lymphangiom (11,9%), Dermatofibrom (7,1%), Fibroma molle (4,8%), Neurofibrom (2,4%), Lipom (2,4%) und die Dorsalcyste (2,4%). In 12 Fällen (28,5%) lautete die klinische Diagnose auf nichtmesenchymale Tumoren. Allgemeiner Tumorverdacht und "Casus pro diagnosi" machten 14,3% der Fälle aus.

2.1.6.4. Angiokeratoma circumscriptum Mibelli/Fordyce

Im Erlanger Krankengut fanden sich in den Jahren 1967 - 1977 11 Patienten, die von je einem Angiokeratom betroffen waren.

a) Alter

Im 1. und 3. Lebensjahrzehnt standen 4 bzw. 5 Patienten, wobei sich die 4 Patienten in 2 Männer und 2 Frauen und die letzteren in 3 Männer und 2 Frauen aufteilten. Im 2. und 6. Lebensjahrzehnt konnte jeweils ein männlicher Patient ermittelt werden. Der Median liegt bei 17,5 Jahren. Die jüngste Patientin war 1 Jahr, die älteste 56 Jahre alt.

b) Geschlecht

Bei der Verteilung der Patienten nach dem Geschlecht konnte kein wesentlicher Unterschied zwischen Männern (5) und Frauen (6) festgestellt werden.

c) Lokalisation

Die Angiokeratome verteilten sich hauptsächlich auf die untere Extremität. Hier fanden sich 8 Tumoren, wobei die Hälfte am Unterschenkel lokalisiert war. Je ein Tumor befand sich in der Bauchgegend und in der Axilla. In einem Fall fehlte die Lokalisationsangabe.



Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Bei 7 Tumoren konnte die histologische Diagnose gesichert werden. In je 2 Fällen wurde dringender Verdacht oder nicht auszuschließender Verdacht auf ein Angiokeratom geäußert.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 2 Tumoren, davon konnte in keinem Fall die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

Klinikeigene Fälle: 9 Tumoren, davon konnte in 8 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

konnte nicht festgestellt werden.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die klinische Diagnose konnte in 8 Fällen durch die histologische Untersuchung bestätigt werden. Lediglich 2 Tumoren wurden für einen nichtmesenchymalen Tumor gehalten, während in einem Fall jegliche Angaben fehlten.

2.1.7. Fettgewebsgeschwülste und lipidspeichernde Tumoren

2.1.7.1. Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann

An der Erlanger Universitäts-Hautklinik konnten in den Jahren 1967 - 1977 20(1) Patienten ermittelt werden, die von insgesamt 21 Naevi lipomatodes Zurhelle-Hoffmann befallen waren.

a) Häufigkeitsverteilung bezüglich des Alters der Patienten

Lebens- jahrzehnt	Zahl der Patienten		
	männlich abs.	weiblich abs.	zusammen abs.
1.	0	0	0
2.	1	0	1
3.	1	0	1
4.	0	1	1
5.	0	5	5
6.	0	4(1)	4(1)
7.	0	6	6
8.	0	2	2
	2	18(1)	20(1)

Tabelle 1

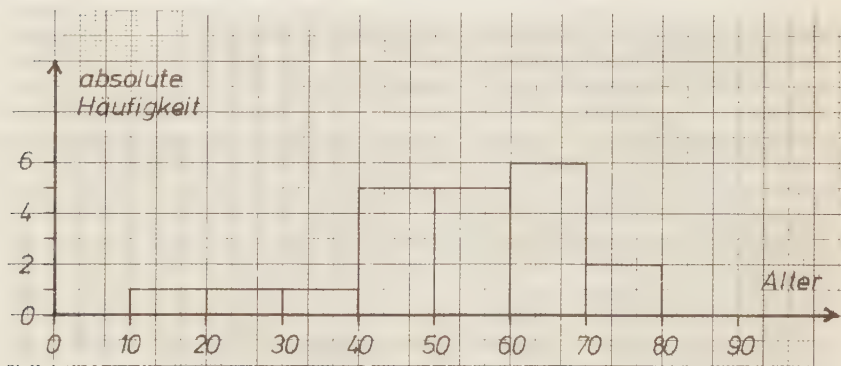


Abb. 1 Häufigkeitsverteilung des Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann in Abhängigkeit vom Alter der Patienten (Daten nach Tab. 1)

Beim weiblichen Geschlecht zeigte sich eine Bevorzugung des 5. - 7. Lebensjahrzehnts (16 Patientinnen). Jeweils ein männlicher Patient stand im 2. und 3. Lebensjahrzehnt. Der Median liegt für Frauen bei 60,0 Jahren. Der jüngste Patient war 19 Jahre, die älteste Patientin 78 Jahre alt.

b) Häufigkeitsverteilung des Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann in Abhängigkeit vom Geschlecht

Geschlecht	Zahl der Patienten abs.
männlich	2
weiblich	18 (1)
	20 (1)

Tabelle 2

Die Tab. 2 zeigt ein weitgehendes Überwiegen des weiblichen Geschlechts.

c) Häufigkeitsverteilung des Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann in bezug auf die Lokalisation

Lokalisation	Zahl der Tumoren abs.	Zahl der Patienten abs.
Kopf	2	2
Hals und Umgebung	2	2
Rumpf	3	3
obere Extremität	3	3
untere Extremität	9	9
	19	

2 Tumoren und 1(1) Patienten blieben ohne Lokalisationsangabe.

Tabelle 3



Am häufigsten war der Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann an der unteren Extremität lokalisiert (9 Tumoren), wobei in 8 Fällen der Tumor am Oberschenkel saß. Jeweils 3 Tumoren hatten ihren Sitz an der proximalen oberen Extremität und am Rumpf. Ferner entfielen jeweils 2 der Geschwülste auf Gesicht und Hals und Umgebung. Für 2 Tumoren konnte keine Lokalisation ermittelt werden.

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Die Histologie gilt als charakteristisch.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinkeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 10 Tumoren, davon konnte in 2 Fällen die klinische Diagnose histologisch gesichert werden.

klinikeigene Fälle: 11 Tumoren, davon konnte in keinem Fall die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

Multiples Auftreten wurde nicht festgestellt.

Bei einer Frau fiel das gemeinsame Vorkommen des Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann mit einem Dermatofibrom auf. Eine weitere Patientin wies zusätzlich ein Hämangioma racemosum und 2 Dermatofibrome auf.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die richtige klinische Diagnose wurde in 2 Fällen gestellt. Weitere Verdachtsdiagnosen betrafen das Lipom (8 Tumoren), Fibroma molle (7 Tumoren), Xanthom (1 Tumor), Dermatofibrom (1 Tumor) und nichtmesenchymale Tumoren (2 Tumoren).

2.1.7.2. Lipom (Angiolipom)

In den Jahren 1967 - 1977 wurden an der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen 91(3) Patienten mit insgesamt 101 Lipomen beobachtet.

a) Häufigkeitsverteilung bezüglich des Alters der Patienten

Lebens- jahrzehnt	Zahl der Patienten					
	männlich		weiblich		zusammen	
	abs.	%	abs.	%	abs.	%
1.	2	2,1	2	2,1	4	4,2
2.	2	2,1	1	1,1	3	3,2
3.	11	11,7	2	2,1	13	13,8
4.	13	13,8	5(1)	6,4	18(1)	20,2
5.	7	7,4	15	16,0	22	23,4
6.	12	12,8	9(1)	10,7	21(1)	23,5
7.	1(1)	2,1	2	2,1	3(1)	4,2
8.	4	4,3	1	1,1	5	5,4
	52(1)	56,3	37(2)	41,6	89(3)	97,9

Bei 2 Patienten (2,1%) konnte kein Alter ermittelt werden.
Tabelle 1

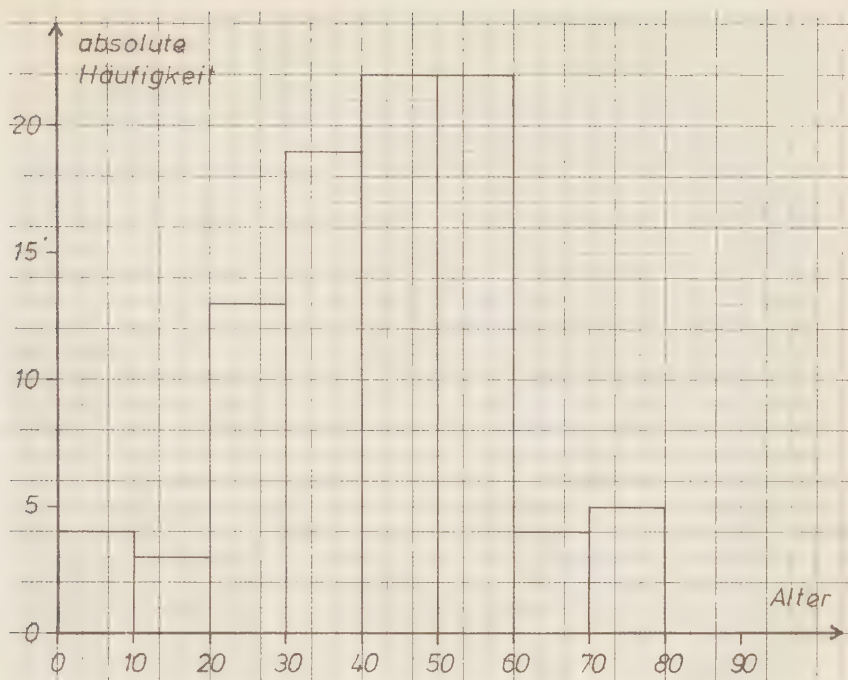


Abb. 1 Häufigkeitsverteilung des Lipoms in Abhängigkeit vom Alter der Patienten (Daten nach Tab. 1)

Wie das Ergebnis zeigt, befanden sich die meisten Patienten im 4. - 6. Lebensjahrzehnt (67,1%). Beim weiblichen Geschlecht wurden bevorzugt die im 5. und 6. Lebensjahrzehnt stehenden Kranken von Lipomen befallen (62,5% der weiblichen Patienten), während beim männlichen Geschlecht besonders das 3., 4. und 6. Lebensjahrzehnt betroffen war (66,7% der männlichen Patienten). Der Median liegt bei 43,0 Jahren, wobei zwischen Männern (42,0 Jahre) und Frauen (45,0 Jahre) kein wesentlicher Unterschied besteht. Der jüngste Patient war 3 Jahre, der älteste 80 Jahre alt.

b) Häufigkeitsverteilung des Lipoms in Abhängigkeit vom Geschlecht

Geschlecht	Zahl der Patienten	
	abs.	%
männlich	53 (1)	57,4
weiblich	38 (2)	42,6
	91 (3)	100,0

Tabelle 2

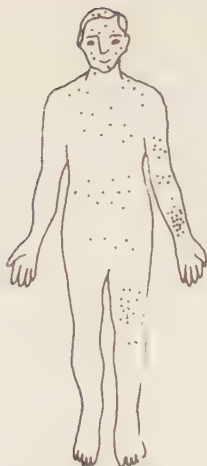
57,4% der Kranken entfielen auf das männliche und 42,6% auf das weibliche Geschlecht.

c) Häufigkeitsverteilung des Lipoms in bezug auf die Lokalisation

Lokalisation	Zahl der Tumoren		Zahl der Patienten	
	abs.	%	abs.	%
Kopf	12	11,9	12	12,8
Hals und Umgebung	1	1,0	1	1,1
Rumpf	33	32,7	29 (1)	31,9
obere Extremität	31	30,7	29	30,8
untere Extremität	15	14,8	12 (2)	14,9
	92	91,1		

Bei 9 Tumoren (8,9%) und 8 Patienten (8,5%) konnte keine Lokalisation festgestellt werden.

Tabelle 3



Die häufigste Lokalisation ist der Rumpf (32,7%), dicht gefolgt von der oberen Extremität (30,7%), wobei allein 18 Tumoren (58,1% der am Arm lokalisierten Lipome) am Unterarm lokalisiert waren. An der unteren Extremität (14,8%) war vor allem der Oberschenkel betroffen mit 13 Tumoren (86,7% der am Bein lokalisierten Lipome). Ferner wurden am Kopf 11,9% und am Hals und Umgebung 1,0% der Lipome festgestellt.

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Die Histologie gilt als charakteristisch.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 34 Tumoren, davon konnte in 22 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

klinikeigene Fälle: 67 Tumoren, davon konnte in 55 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

5 Patienten (5,3%) mit multiplen Tumoren wurden ermittelt.

Es handelt sich um 3 Fälle (3,2%) mit je 2 Lipomen und

2 Fälle (2,1%) mit je 3 Lipomen.

Bei 3 männlichen Patienten wurde zusätzlich zum Lipom ein Dermatofibrom bzw. Fibroma molle bzw. Glomustumor beobachtet.

Bei einer Frau wurden ein Lipom und 4 Dermatofibrome festgestellt. 2 weitere Patientinnen wiesen neben einem Lipom ein Leiomyom bzw. eine Retothelsarkomatose auf.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die zutreffende klinische Diagnose wurde in 77 Fällen (76,2%) gestellt. Weitere Verdachtsdiagnosen verteilten sich auf

nichtmesenchymale Tumoren (11,8%), auf das Fibroma molle (2,0%), Dermatofibrom (1,0%), Leiomyom (1,0%), Fibrosarkom (1,0%) und die Neurofibromatose von Recklinghausen (1,0%). "Casus pro diagnosi" und allgemeiner Tumorverdacht bestanden in 2 Fällen (2,0%), während bei 2 Lipomen (2,0%) kein primärer Verdacht auf einen Tumor geäußert wurde. Bei 2 weiteren Lipomen (2,0%) wurden keine Angaben zur klinischen Diagnose gemacht.

2.1.7.3. Liposarkom

Die histologische Diagnose "Liposarkom" wurde an der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen in den Jahren 1967 - 1977 nur in einem Fall gestellt. Es handelte sich um einen 48-jährigen männlichen Patienten, der am Oberarm ein pleomorphes Liposarkom aufwies. An der Richtigkeit der histologischen Diagnose bestand kein Zweifel. In der klinischen Diagnose wurde von dem zur histologischen Untersuchung einsendenden Arzt lediglich ein allgemeiner Tumorverdacht geäußert. Die Excision des malignen Tumors fand im Gesunden statt.

2.1.7.4. Xanthom

An der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurden in den Jahren 1967 - 1977 bei 21 Patienten insgesamt 23 Xanthome diagnostiziert.

a) Häufigkeitsverteilung bezüglich des Alters der Patienten

Lebens- jahrzehnt	Zahl der Patienten		
	männlich abs.	weiblich abs.	zusammen abs.
1.	0	0	0
2.	0	1	1
3.	0	0	0
4.	2	1	3
5.	4	5	9
6.	1	3	4
7.	1	1	2
8.	1	1	2
	9	12	21

Tabelle 1

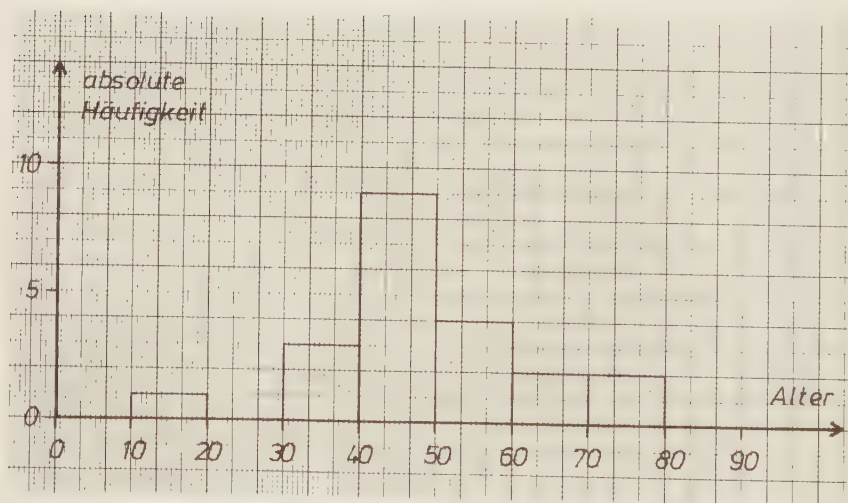


Abb. 1 Häufigkeitsverteilung des Xanthoms in Abhängigkeit vom Alter der Patienten (Daten nach Tab. 1)

9 Patienten standen im 5. Lebensjahrzehnt. Der Median liegt bei 49,0 Jahren. Für Frauen ergibt sich derselbe Wert, während der Zentralwert für Männer 42,0 Jahre beträgt. Die jüngste Patientin war 16 Jahre, die älteste 73 Jahre alt.

b) Häufigkeitsverteilung des Xanthoms in Abhängigkeit vom Geschlecht

Geschlecht	Zahl der Patienten abs.
männlich	9
weiblich	12
	21

Tabelle 2

Das weibliche Geschlecht war mit 12 Patientinnen häufiger betroffen als das männliche Geschlecht mit 9 Patienten.

c) Häufigkeitsverteilung des Xanthoms in bezug auf die Lokalisation

Lokalisation	Zahl der Tumoren abs.	Zahl der Patienten abs.
Kopf	2	2
Hals und Umgebung	1	1
Rumpf	5	5
obere Extremität	10	10
untere Extremität	4	2
	22	

Bei einem Tumor und einem Patienten konnte keine Lokalisation ermittelt werden.

Tabelle 3



Der häufigste Sitz der Xanthome war die obere Extremität (10 Tumoren). Davon befanden sich allein 6 Tumoren am Ellenbogen. Mit abnehmender Häufigkeit folgten Rumpf (5 Tumoren), untere Extremität (4 Tumoren)- wobei die Xanthome distal lokalisiert waren-, Gesicht (2 Tumoren) und Hals und Umgebung (1 Tumor).

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Mit Ausnahme eines Tumors wurden alle Xanthome vom Histen sicher diagnostiziert.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 13 Tumoren, davon konnte in 9 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

klinikeigene Fälle: 10 Tumoren, davon konnte in 9 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren

2 Patienten mit jeweils 2 Xanthomen wurden ermittelt.

Gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren wurde nicht beobachtet.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Bei 18 Tumoren wurde die richtige klinische Diagnose gestellt. In 5 Fällen lautete die klinische Erstdiagnose auf einen nichtmesenchymalen Tumor.

2.1.7.5. Juveniles Xanthogranulom (sog. "Naevoxanthoendotheliom")

In den Jahren 1967 - 1977 fanden sich 7 Patienten mit jeweils einem juvenilen Xanthogranulom.

a) Alter

Alle Patienten, bei denen die histologische Diagnose auf ein juveniles Xanthogranulom lautete, standen im 1. Lebensjahrzehnt. 2 Patienten waren erst wenige Monate alt, 3 Patienten waren 1 Jahr, und jeweils ein Patient war 2 bzw. 6 Jahre alt. Der Median liegt bei 1,5 Jahren. Die jüngsten Patienten waren im Alter von wenigen Monaten, der 6-jährige Junge war der älteste Patient.

b) Geschlecht

Es fanden sich 3 weibliche und 3 männliche Patienten, wobei bei einem Patienten das Geschlecht nicht ermittelt werden konnte.

c) Lokalisation



2 Tumoren waren am Hals und Umgebung, 2 weitere am Oberarm und ein juveniles Xanthogranulom am Unterschenkel lokalisiert. Bei 2 Tumoren konnte keine Lokalisation ermittelt werden.

Abb. 3

d) Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose

Kein Zweifel an der Richtigkeit der histologischen Diagnose bestand in 5 Fällen. Dringender Verdacht und nicht ausschließender Verdacht auf ein juveniles Xanthogranulom wurde in je einem Fall geäußert.

e) Anzahl der zur histologischen Untersuchung eingesandten und der klinikeigenen Fälle

auswärtige Einsendungen: 2 Tumoren, davon konnte in keinem Fall die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

klinikeigene Fälle: 5 Tumoren, davon konnte in 3 Fällen die klinische Diagnose histologisch bestätigt werden.

f) Multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren wurde nicht festgestellt.

g) Überprüfung der klinischen Verdachtsdiagnosen auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose

Die klinische Diagnose konnte in 3 Fällen durch die histologische Untersuchung bestätigt werden. In 2 Fällen lautete die klinische Diagnose auf einen nichtmesenchymalen Tumor und in je einem Fall wurde der Verdacht auf ein Lipom bzw. Neurofibrom geäußert.

2.1.8. Aufführung der mesenchymalen Tumoren, die im Krankengut der Dermatologischen Universitäts-Klinik in Erlangen in den Jahren 1967 - 1977 nicht vorgekommen sind:
Synovialom, malignes Synovialom, Dorsalcyste, cutanes Meningeom, malignes Schwannom, Lymphangioendotheliom, Hibernom, Osteosarkom und Leiomyosarkom.

2.2. Diskussion der einzelnen Geschwülste bezüglich Alter, Geschlecht, Lokalisation, klinischer Diagnosen (und gegebenenfalls Erörterung der Fälle mit multipel auftretenden Tumoren) und Vergleich mit entsprechenden Zusammenstellungen aus der Literatur

2.2.1. Benigne und maligne mesenchymale Tumoren (allgemeiner Teil)

In dem Zeitraum von 1967 - 1977 wurden an der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen die histologischen Präparate von insgesamt 1889 mesenchymalen Tumoren bei 1675 Patienten untersucht.

Von diesen 1889 Hautveränderungen gilt die weitaus überwiegende Zahl als benigne (98,6%). Nur 9 Geschwülste (0,5%) wurden als maligne und weitere 17 (0,9%) als fraglich maligne bezeichnet. Die offensichtliche Diskrepanz des Verhältnisses gutartig zu bösartig ist aufgrund der Tatsache zu erklären, daß Patienten mit malignen Geschwülsten, bei denen häufig große operative Eingriffe und radikales therapeutisches Vorgehen notwendig ist, an entsprechend eingerichtete chirurgische Zentren überwiesen werden. Vergleich mit Statistiken von chirurgischen Kliniken zeigen nämlich ein häufigeres Vorkommen von Sarkomen. So konnten an der Chirurgischen Universitäts-Klinik Erlangen in den Jahren 1961 - 1971 laut Hermanek (43) 655 benignen Tumoren 49 Fälle mit malignen mesenchymalen Geschwülsten gegenübergestellt werden. Weiter fand sich an der Chirurgischen Klinik der Medizinischen Hochschule Lübeck ein Zahlenverhältnis von 164 histologisch gutartigen mesenchymalen Tumoren und 83 Sarkomen (85). Ähnliche Beobachtungen machten Stout und Lattes (98), die bei insgesamt 8686 Fällen 7337 benigne und 1349 maligne Geschwülste ermittelten. Wenngleich im chirurgischen Krankengut maligne mesenchymale Tumoren viel häufiger auftreten als im dermatologischen Krankengut, so sind doch Sarkome vergleichsweise wesentlich seltener als etwa Haut-Carcinome. Nagel (1955) (74) und Lehmann (1956) (57) erstellten ein Verhältnis von 35-40 : 1 zu Gunsten der Carcinome.

Die allgemeine Altersverteilung der mesenchymalen Hauttumoren (Tab. 1, Abschnitt 2.1.1.) läßt erkennen, daß sie in jedem Lebensalter auftreten. Am häufigsten waren Patienten im 3. - 6. Lebensjahrzehnt betroffen. Geschwülste, bei

denen der mittlere Untersuchungszeitpunkt im 1. - 3. Lebensjahrzehnt lag, waren das juvenile Xanthogranulom (1,5 Jahre), das Angiokeratoma circumscriptum Mibelli/Fordyce (17,5 Jahre), das Angiokeratoma corporis diffusum Fabry (29,5 Jahre), das Neurom (25,0 Jahre) und das Chondrom bzw. Osteom (18,0 Jahre). Für die Neurofibromatose von Recklinghausen zeigte sich in der Altersverteilung je ein Gipfel im 2. und im 6. - 7. Lebensjahrzehnt. Für den Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann und das (Fibro-) Sarkom fiel das Alters-Mittel ins 6. Lebensjahrzehnt.

Bei allen mesenchymalen Hauttumoren zusammengenommen überwog das weibliche Geschlecht mit 58,3% gegenüber dem männlichen Geschlecht mit 41,6%. Besonders beim Neurom (8 Frauen bei 10 Patienten) und Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann (90,5%) zeigte sich eine deutliche Bevorzugung des weiblichen Geschlechts. Die übrigen Tumoren ließen eine ausgeglichene Verteilung erkennen. Beim Fibroma molle und in der Sarkom-Gruppe ergab sich eine Verschiebung zugunsten des männlichen Geschlechts.

Die lokalisatorische Aufschlüsselung ergab eine in etwa gleichmäßige Verteilung über den Rumpf (24,3%), die unteren Extremitäten (23,2%) und die oberen Extremitäten (21,3%). Es folgten der Kopf mit 17,5% und der Hals mit 4,0%. Im Verhältnis zur Flächengröße der einzelnen Körperteile fällt auf, daß der Kopf mit 331 Tumoren relativ oft als Lokalisation angegeben wird. Verschiebungen in unserem dermatologischen Patientengut nach der einen oder anderen Seite werden zudem dadurch verursacht, daß bei spezieller Tumorklassifikation oft entsprechende Fachkliniken aufgesucht werden.

Die klinischen Verdachtsdiagnosen konnten in 63,2% der gesamten Fälle durch die histologische Untersuchung bestätigt werden. Mit 36,8% liegt die Irrtumswahrscheinlichkeit aber doch noch relativ hoch, so daß auch bei vermeintlich sicherer klinischer Diagnose nicht auf die histologische Bestätigung verzichtet werden sollte. Die häufigsten Fehldiagnosen betrafen vor allem das Leiomyom (82,0%), Chondrom bzw. Osteom (alle Fälle), Dermatofibrosarkoma protuberans (3/4 der Fälle), Sarkom (3/4 der Fälle), Neurom (alle Fälle), sog. "Granularzellenmyoblastom" (alle

Fälle), den Glomustumor (7/8 der Fälle) und Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann (9/10 der Fälle). Im einzelnen waren besonders nichtmesenchymale Tumoren differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen worden. Schnyder (92) untersuchte 824 Gewebeproben, die im Jahr 1972 von auswärtigen Ärzten in die Universitäts-Hautklinik Heidelberg zur histologischen Abklärung eingeschickt wurden. Dabei konnte nur in knapp der Hälfte (46,2%) der Fälle die klinische Diagnose durch die Histologie bestätigt werden. An der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurden in den Jahren 1967 - 1977 820 Excisate mesenchymaler Hauttumoren als auswärtiges Einsendegut histologisch beurteilt. Hier wurde in 58,6% der Fälle die richtige klinische Diagnose gestellt. Fehldiagnosen stellten die einschickenden Ärzte besonders häufig beim Leiomyom (86,8%), Dermatofibrosarkoma protuberans (8 von 12 Tumoren), (Fibro-) Sarkom (3 von 4 Tumoren), Neurom (100,0%), Glomustumor (95,0%) und Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann (8 von 10 Tumoren).

Bei der weitaus größten Anzahl der Tumoren (92,3%) konnte die Diagnose vom Histopathologen als sicher angegeben werden. Dringender Verdacht ergab sich bei 4,1%, und nicht auszuschließender Verdacht bei 3,2%. Lediglich in 8 Fällen (0,4%) konnte der histologische Befund nicht zur Klärung der klinischen Diagnose beitragen. Der Grund hierfür liegt im wesentlichen in technisch unzulänglichen (beispielsweise zu kleinen, oberflächlichen oder wenig repräsentativen) Probebiopsien.

Die Besprechung der multipel auftretenden Geschwülste erfolgt bei den einzelnen Tumoren.

2.2.2. Spezieller Teil: benigne Bindegewebsgeschwülste (Diskussion)

2.2.2.1. Fibroma molle

Der Anteil des Fibroma molle, welches zu den gutartigen fibromatösen Geschwülsten gerechnet wird, an allen untersuchten mesenchymalen Weichteiltumoren beträgt etwa 5% (31). An der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurden 176 Tumoren mit der histologischen Diagnose "Fibroma molle" ermittelt, das sind 9,3% aller in den Jahren 1967 - 1977 untersuchten mesenchymalen Hautgeschwülste.

Das Fibroma molle kommt in allen Altersklassen vor, aber bevorzugt das mittlere und höhere Lebensalter (39). Im Erlanger Krankengut wurden bei 154 Patienten insgesamt 176 weiche Fibrome entfernt. Das mittlere Untersuchungsalter lag bei 44,5 Jahren. Die jüngste Patientin war 3 Jahre, die älteste 83 Jahre alt.

Das Verhältnis Männer zu Frauen ist nach Bünthe (13) annähernd ausgeglichen. Auch in unserem Patientengut konnte keine eindeutige Geschlechtsbevorzugung festgestellt werden. 55,8% der Patienten waren Männer und 44,2% Frauen.

Bünthe (13) gibt eine bevorzugte Lokalisation an den Extremitäten an. Nach eigenen Untersuchungen fanden sich aber an erster Stelle der relativen Häufigkeitsverteilung Rumpf und Gesicht mit jeweils 27,8%. Darunter fallen auch 6 Schleimhautfibrome der Mundhöhle. Es folgte die obere Extremität mit 13,1%. Hier hatten 65,2% der 23 Tumoren ihren Sitz in der Achselgegend. An Hals und Umgebung waren 10,2% und an der unteren Extremität 6,3% der Tumoren lokalisiert. Hals und Axillarfalten sind besonders häufig Sitz der weichen Fibrome, die aber oft nicht operativ beseitigt werden, so daß sich in unserem Patientengut eine mäßige Verschiebung in der Lokalisationsverteilung ergibt.

Insgesamt konnten 12 Patienten (7,8%) mit multiplen Tumoren festgestellt werden. Weiter wurden 11 Patienten ermittelt, die ein Fibroma molle zusammen mit einer anderen mesenchymalen Geschwulst aufwiesen. Am häufigsten war dabei das Dermatofibrom vertreten (7 Patienten), außerdem das Hämangiom (2 Patienten), Lipom (1 Patient) und die perifollikuläre Fibromatose (1 Patient).

Die klinische Diagnose konnte immerhin in 70,4% der Fälle durch die histologische Untersuchung bestätigt werden. Als

Fehldiagnosen wurden vor allem nichtmesenchymale Tumoren (19,3%), das Lipom (1,7%), Dermatofibrom, Neurofibrom und Hämangiom (je 0,6%), angeführt. Halter (39) gibt in diesem Zusammenhang zu bedenken, daß auch vor allem an die differentialdiagnostische Abgrenzung von weichen Zellnaevi bzw. deren fibromatösen Rückbildungsformen gedacht werden muß.

2.2.2.2. Dermatofibrom (Histiocytom)

Einige Autoren ((5),(77)) grenzen das Histiocytom als eigenständige Tumorvariante vom Dermatofibrom ab. Sie begründen diese Theorie mit der unterschiedlichen Histogenese -- die Histiocyten-Fibroblasten-Umwandlung wird in Übereinstimmung mit Giesecking (29) bestritten --, der zahlenmäßig vorherrschenden Zellelemente und der Speicherfähigkeit der Histiocyten. In den anschließenden Ausführungen erfolgt allerdings eine gemeinsame Besprechung der beiden Tumoren. Auch Mihatsch - Konz et al. (68) sind der Ansicht, daß das histogenetische Ausgangsmaterial dieser Tumoren einheitlich ist. Dem stimmen einige andere Autoren zu ((8),(9),(28),(52),(59)), die die Fibroblasten, Fibrocyten und Histiocyten für reversibel ineinander umwandelbare Tumorzellstadien halten. Wojnerowicz (1976) (107) sieht den Ursprung der Tumorzellen in mesenchymalen perivaskulären Zellen mit Fähigkeit zur Differenzierung in Fibroblasten oder Histiocyten.

Im Zeitraum von 1967 - 1977 wurden an der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen bei 670 Patienten insgesamt 759 Dermatofibrome entfernt. Patienten im 3. - 5. Lebensjahrzehnt waren bevorzugt (69,2%). Allein im 4. Lebensjahrzehnt befanden sich 183 Patienten (27,3%). Das mittlere Untersuchungsalter lag bei 39,5 Jahren. Auch Völcker - Kimmig und Mitarbeiter (105) ermittelten bei 583 untersuchten Patienten in den Jahren 1952 - 1971 ein gehäuftes Vorkommen bei der Gruppe der 30 - 39-jährigen Patienten. Ebenso fand Hundeiker (53) eine Bevorzugung des jüngeren und mittleren Erwachsenenalters. Grundsätzlich treten die Dermatofibrome bzw. Histiocytome aber in jedem Lebensalter auf (31). Unser jüngster Patient war 1 Jahr, der älteste 75 Jahre alt. Arning und Lewandowsky (4) entdeckten bei Kindern keine Histiocytome. Nach eigenen Untersuchungen waren 7 Kinder im Alter von 1 - 10 Jahren und 35 Patienten im 2. Lebensjahrzehnt betroffen.

Das weibliche Geschlecht überwog deutlich (mit 65,7%) gegenüber dem männlichen. Dieses Ergebnis wird in der Literatur bestätigt.

Als häufigste Lokalisation wird die untere Extremität angegeben. In unseren Fällen waren hier 37,6% der Tumoren

lokalisiert, während sich davon wiederum 45,3% am Unterschenkel befanden. Wojnerowicz (107) fand bei 103 untersuchten Histiocytomen sogar 64% an den unteren Extremitäten. Weiter waren im Erlanger Patientengut obere Extremitäten und Rumpf mit 25,7% und 23,8% etwa gleich stark vertreten. Auf Kopf und Hals entfielen nur 4,6%. Auch diese Ergebnisse stimmen mit Literaturangaben überein.

Die klinische Diagnose Dermatofibrom bzw. Histiocytom konnte in 500 Fällen (65,9%) histologisch bestätigt werden. Durau et al. (22) ermittelten einen ähnlichen Prozentsatz (64%) bei 215 Patienten. Häufigste Fehlentscheidungen waren hier Naevi mit 8% und Basaliome mit 3%. Als Ursache für die Verwechslung mit einem Basaliom wird die pseudobasaliomatöse Epithelhyperplasie über Histiocytomen vermutet (105). Weiterhin bereitet gelegentlich die klinische Abgrenzung hämosiderinspeichernder und folglich pigmentierter Histiocytome gegenüber dem malignen Melanom Schwierigkeiten. Völcker - Kimmung und Mitarbeiter (105) berichten von 17 Fällen, bei denen klinisch die Verdachtsdiagnose "Melanom" gestellt wurde, aber histologisch ein Histiocytom vorlag.

Auch im Erlanger Krankengut lauteten die häufigsten Fehl-diagnosen auf einen nichtmesenchymalen Tumor (18,3%). Um welche Tumoren es sich im einzelnen gehandelt hat, läßt sich nachträglich nur schwer ermitteln. Weitere klinische Verdachtsdiagnosen waren mit abnehmender Häufigkeit Fibroma molle (5,9%), Hämangiom (1,9%), Dermatofibrosarkoma protuberans (0,4%), Leiomyom und Xanthom (je 0,3%), Fibrosarkom, Glomustumor, Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann, Lipom und Lymphangiom (je 0,1%).

Multiples Auftreten wurde in 10,6% der Fälle festgestellt, dabei konnten in 4 Fällen jeweils 4 Tumoren bei einem Patienten ermittelt werden. In 20 Fällen war das Dermatofibrom mit einem anderen mesenchymalen Tumor kombiniert. Am häufigsten, nämlich bei 6 Patienten, trat es zusammen mit einem Fibroma molle auf, in 3 Fällen zusammen mit einem Hämangiom.

2.2.2.3. Perifollikuläre Fibromatose

Perifollikuläre Fibrome sind Tumoren der Bindegewebsscheide des Haarfollikels. Burnier und Rejsek (15) berichteten im Jahr 1925 erstmals über dieses Krankheitsbild. Zackheim und Pinkus (109) veröffentlichten 1960 weitere 5 Fälle, die sie aus 17 000 Probeexcisionen herausfanden.

Dieses bisher recht selten beschriebene Krankheitsbild konnte an der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen in den Jahren 1967 - 1977 bei 3 Patienten diagnostiziert werden. Es handelte sich um 2 weibliche Patientinnen im Alter von 21 und 48 Jahren und einen männlichen Patienten ohne Alters- und Lokalisationsangabe. In den bisher veröffentlichten Arbeiten über perifollikuläre Fibrome waren meist Patienten im mittleren und höheren Lebensalter betroffen.

Bei den beiden Frauen konnten die Tumoren am Rücken gefunden werden, wobei die 48-jährige Patientin 2 Herde aufwies und außerdem noch ein solitäres Fibroma molle in der Bauchgegend.

In diesem Zusammenhang sei auch auf die Arbeit von Hornstein und Knickenberg (51) verwiesen, die schon 1975 über die perifollikulären Fibrome des männlichen Patienten und der 48-jährigen Patientin, die zusätzlich noch Colonpolypen aufwies, berichteten. Es wird diskutiert, ob es sich hierbei um eine untypische Variante des Gardner-Syndroms oder um eine nosologische Entität handelt.

2.2.2.4. Myxofibrom

Das Myxofibrom wird nach der Einteilung der WHO (25) zu den mesenchymalen Tumoren mit unsicherer Histogenese gerechnet. Es gehört zu den benignen Geschwülsten, setzt also keine Metastasen, zeigt aber häufig infiltratives Wachstum, so daß es zu Rezidiven kommen kann. In der angloamerikanischen Literatur werden deshalb von vielen Autoren alle myxomatösen Tumoren fälschlicherweise als bösartig eingestuft (31).

An der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen konnte in den Jahren 1967 - 1977 nur eine 33-jährige Patientin ermittelt werden, die am Fuß ein Myxofibrom aufwies. Die bevorzugte Lokalisation an den Extremitäten und hier besonders an den Händen und Füßen stimmt mit Literaturangaben überein. Myxome entstehen in allen Lebensaltern und betreffen beide Geschlechter gleich häufig (33).

Klinisch wurde zuerst der Verdacht auf ein Fibroma molle geäußert. Erst die histologische Untersuchung erbrachte zweifelsfrei den Nachweis eines Myxofibroms. Trotzdem sollte nach Meinung von Bunte (13) der Kliniker der Diagnose Myxom mit Vorsicht begegnen, da sich besonders bei den tiefliegenden Weichteiltumoren Myxofibrome histologisch nur schwer von Myxosarkomen unterscheiden lassen. Im Krankengut der Chirurgischen Universitäts-Klinik in Münster machen diese Fälle mit falsch negativen Befunden rund $\frac{1}{3}$ aller Fehldiagnosen aus. Im dermatologischen Krankengut spielen sie keine Rolle.

2.2.2.5. Leiomyom (Angioleiomyom)

Erstmals wurde im Jahre 1812 von Wood (108) das Auftreten subcutan gelegener, schmerzhafter Knötchen beschrieben und als "Tuberculum dolorosum" bezeichnet. Es folgten weitere Arbeiten von Virchow (104) im Jahre 1854 und Aufrecht (6) im Jahre 1868, bis Babes (7) 1885 eine Klassifizierung der Leiomyome nach ihrem Ursprungsort veröffentlichte. Bis heute hat sich an dieser Einteilung im wesentlichen nichts geändert. Man unterscheidet in Übereinstimmung mit Lever (58), Saunders und Fitzpatrick (87) drei Typen: das Leiomyom der Haut, das multipel auftritt und von den Mm. arrectores pilorum ausgeht, das einzeln auftretende "dartoic myoma", das von der glatten Muskulatur des Scrotums, der Labia majores und der Mamillen seinen Ursprung nimmt und das Angiomyom, dessen Ausgangsgewebe die Gefäßmuskulatur ist und das ebenfalls als einzelner Tumor vorkommt (75).

An der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurde in dem Zeitraum von 1967 - 1977 bei insgesamt 61 Tumoren, die auf 57 Patienten verteilt waren, histologisch das Vorliegen von Leiomyomen diagnostiziert. Inbegriffen in diese Zahl sind 16 Angioleiomyome, die durchwegs solitär auftraten. Scrotale Lokalisation konnte nicht festgestellt werden.

5 Patienten waren von multiplen Geschwülsten betroffen, davon 4 Patienten mit jeweils 2 und ein Patient mit unbestimmter Anzahl von Leiomyomen. Die Annahme Stouts (99), daß solitäre Leiomyome einschließlich der Angioleiomyome etwa gleich häufig als multiple Tumoren auftreten, können unsere Ergebnisse nicht bestätigen. Hier standen 52 Patienten mit solitären Leiomyomen bzw. Angioleiomyomen 5 Patienten mit multiplen Geschwülsten gegenüber.

Die Leiomyome kommen in allen Altersklassen vor. Nach eigenen Beobachtungen fand sich eine Bevorzugung des 3. - 7. Lebensjahrzehnts (85,9%). Dabei war das männliche Geschlecht besonders im 5. Lebensjahrzehnt betroffen (31,6% der männlichen Patienten). Der Median lag bei 44,5 Jahren. Das gehäufte Auftreten der Leiomyome und Angioleiomyome nach dem 30. Lebensjahr entspricht den Schrifttumsangaben.

Weiterhin kam das Krankheitsbild bei Frauen (66,7%) etwa doppelt so häufig wie bei Männern vor (33,3%). Von anderen Autoren wird keine besondere Geschlechtsdisposition festgestellt. Lediglich für das Angioleiomyom wurde ein bevorzugter Befall von Frauen errechnet (62). Hier ergab sich in unserem Patientengut ein in etwa ausgeglichenes Verhältnis von 9 Frauen zu 7 Männern.

Hinsichtlich der Lokalisation beobachtet Stout (99), daß die Streckseite der Extremitäten, Scrotum, Labium majus, Brustwarzen und Wangen in absteigender Häufigkeit befallen sind. In unserem Fall hatten 41,0% der Leiomyome ihren Sitz am Rumpf, wobei eine genitale Lokalisation nicht festgestellt wurde. Im Gesicht kamen 18,0% der Leiomyome vor und obere und untere Extremitäten waren mit jeweils 16,4% vertreten. Am Hals wurden 2 Tumoren (3,3%) festgestellt. Für das Angioleiomyom wurde in Übereinstimmung mit Literaturangaben ein bevorzugter Befall der unteren Extremität festgestellt (6 Tumoren). Davon konnten wiederum 4 Tumoren am distalen Anteil ermittelt werden. Je 3 Tumoren verteilten sich auf Arm und Rumpf und je eine Geschwulst saß am Hals und an der Ohrmuschel.

Das Symptom der Schmerzhaftigkeit der Leiomyome dient in vielen Fällen zur Abgrenzung gegenüber anderen Tumoren (39). Pinkus (82) weist allerdings darauf hin, daß die Schmerzen oft fehlen und auch bei anderen Tumoren, wie z.B. Glomustumor und Angiolipom, auftreten können.

Im Erlanger Krankengut konnte die histologische Untersuchung nur in 18,0% der Tumoren die klinische Diagnose bestätigen. Die häufigsten Verdachtsdiagnosen lauteten auf nichtmesenchymale Tumoren (45,9%). Ebenso wurden als klinische Verdachtsdiagnose der Dermatofibrom (8,2%), Fibroma molle (3,3%), Hämangiom (3,3%), Xanthom (1,6%) und Neurom (1,6%) angegeben.

2.2.2.6. Osteom, Chondrom

Osteome und Chondrome der Haut sind Seltenheiten. Nach Gläser (31) machen die Osteome 1% aller benignen Weichteiltumoren und chondroblastische Geschwülste etwa 0,12% aller Weichteiltumoren aus. Nach der Klassifikation der WHO (25) gehören sie zu den benignen mesenchymalen Tumoren mit unsicherer Histogenese.

Im Erlanger Krankengut fanden sich in den Jahren 1967 - 1977 4 Patienten mit 4 Chondromen bzw. Osteomen. 3 der Patienten waren Jugendliche mit 15, 17 und 19 Jahren. Zusätzlich konnte eine 63-jährige Patientin ermittelt werden.

Während ein Tumor axillanah am Rumpf lokalisiert war, konnte in den anderen 3 Fällen eine bevorzugte Lokalisation an den distalen Extremitätenanteilen wie Hand und Fuß festgestellt werden.

Klinische Verdachtsdiagnosen waren Fibroma molle, Glomustumor und andere nichtmesenchymale Tumoren. Histologisch müssen Geschwülste mit sekundärer Verkalkung und Verknöcherung und die Myositis ossificans abgegrenzt werden (33).

2.2.2.7. Tumorartige Veränderungen

Pseudomaligne Veränderungen wie die Fasciitis nodularis oder das atypische Fibroxanthom wurden im Krankengut der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen bis 1977 nicht diagnostiziert.

Lediglich zwei gutartige Hautveränderungen, die als "fibroxanthomatöse Wucherung" und als "fibromähnliche Bindegewebshyperplasie" bezeichnet wurden, traten bei 2 Patientinnen im Alter von 45 und 49 Jahren auf. Als Lokalisation wurden die Kniekehle und im letzteren Fall die Halsgegend angegeben.

2.2.3. Dermatofibrosarkoma protuberans

Über das Dermatofibrosarkoma protuberans wurde erstmals im Jahre 1924 von Darier und Ferrand(21) unter der Bezeichnung "Fibrosarkom" berichtet. Ein Jahr später wurden von Hoffmann (46) mehrere ähnliche Fälle beschrieben. Dieser prägte auch den Ausdruck "Dermatofibrosarkoma protuberans", der heute wohl am häufigsten in der Literatur Verwendung findet. Bezüglich der Histogenese dieser Geschwulst herrscht keine einheitliche Meinung. Stout und Lattes (1967) (98) zählen das Dermatofibrosarkoma protuberans zu den "benignen fibrösen Histiocytomen", zu denen auch u.a. das Dermato-fibrom ("sklerosierende Hämangiom"), Fibroxanthom und das juvenile Xanthogranulom gehören. Die Tumorzellen werden dabei von Histiocyten gebildet, die auch die Funktion von Fibroblasten übernehmen können (78). Auböck (5) stellt diese Theorie in Frage und gibt aufgrund der Aussage Gieseckings (29), der die Umwandlung Histiocyt - Fibroblast ausschließt, der Fibroblastengnese den Vorzug. Bednar (10) diskutiert eine neurogene Abstammung des Dermatofibrosarkoma protuberans mit enger Beziehung zum Neurofibrom. Das infiltrativ wachsende und zu Rezidiven neigende Dermato-fibrosarkoma protuberans wurde schon von seinen Erstbe-schreibern als lokal maligner Tumor angesehen. Die meisten anderen Autoren bezeichnen ihn als semimaligne. Die Rezidivquote liegt mit 50 - 80% (33) recht hoch. Verantwortlich hierfür ist die angesichts der Tiefenausdehnung oft unvollständige Excision. Hagedorn (38) berichtet von einem Fall eines Dermatofibrosarkoma protuberans, das im Laufe von 15 Jahren 7 mal rezidierte und schließ-lich in ein Fibrosarkom übergegangen ist. Metastasen kommen nur äußerst selten vor. Die in der Literatur berichteten Fälle mit Metastasierung konnten zumeist nicht genügend diagnostisch abgesichert werden. An der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen ergab sich anhand der Histolo-giebefunde kein einziger Hinweis auf Metastasen oder Rezi-dive.

Insgesamt wurden in der Zeit von 1967 - 1977 15 Patienten mit 16 Dermatofibrosarkomen ermittelt. Damit beläuft sich ihr Anteil auf 0,9% aller untersuchten mesenchymalen Tu-moren. Pack und Tabah (80) berichteten über 39 Fälle, die

sie im Laufe von 20 Jahren am Memorial Hospital beobachteten. Sie ermittelten für diese Geschwülste eine Inzidenz von 0,1% aller Tumoren. Ani und Mitarbeiter (3) sahen 8 Fälle von Dermatofibrosarkoma protuberans am University College Hospital, Ibadan, Nigeria in den Jahren 1960 - 1972 und errechneten einen Anteil von 1,6% an allen malignen Tumoren. Taylor und Helwig (103) verfügten 1962 über eine Fallzahl von 115 Patienten aus dem Armed Forces Institute für Pathologie.

In den einzelnen Zusammenstellungen findet sich ein gehäuftes Auftreten dieses Tumors zwischen dem 3. und 6. Lebensjahrzehnt. Burkhardt (14) ermittelte, daß die Mehrzahl der Patienten im 1. - 4. Lebensjahrzehnt stehen. Nach Groetschel (37), der seinen Beobachtungen eine Sammelstatistik von 291 Tumoren zugrunde legte, ergibt sich eine weitgehend gleichmäßige Altersverteilung. Von den Patienten der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen entfielen 60% auf das 4. und 5. Lebensjahrzehnt. Der Median lag bei 38,0 Jahren. Die jüngste Patientin war 30 Jahre alt.

Das Verhältnis Männer : Frauen betrug 7 : 8. Nach Angaben in der Literatur sollen Männer überwiegend betroffen sein (31). Groetschel (37) fand ein Verhältnis von 70 Männern zu 54 Frauen. Auch bei Pack und Tabah (80) und Gottron und Nikolowski (35) überwog das männliche Geschlecht. Taylor und Helwig (103) berichteten gar, daß Männer etwa viermal so häufig wie Frauen am Dermatofibrosarkoma protuberans erkranken. Diese Angabe muß allerdings mit Zurückhaltung betrachtet werden, da es sich im Armed Forces Institute für Pathologie sicher um ein selektioniertes Krankengut handeln dürfte.

Nach den meisten Literaturangaben zeigt das Dermatofibrosarkoma protuberans eine bevorzugte Lokalisation am Rumpf und den proximalen Extremitätenanteilen. Petkov und Andreev (81) stellten den verschiedenen Lokalisationshäufigkeiten bei 418 aus der Literatur bekannten Fällen die Flächengröße der entsprechenden Körperteile gegenüber. Hierbei zeigte sich, daß die oberen und unteren Extremitäten flächenanteilmäßig relativ verschont bleiben: sie repräsentieren nur 10% der statistisch erwarteten Lokalisationshäufigkeit.

Nach eigenen Untersuchungen fand sich das Dermatofibrosarkoma protuberans in abfallender Häufigkeit am Rumpf (3 Tumoren), an der unteren Extremität (4 Tumoren, darunter 3 am Unterschenkel), am Oberarm, Hals und im Gesicht (jeweils 2 Tumoren). Eine Manifestation des Dermatofibrosarkoma protuberans im Gesicht kommt nur ausnahmsweise vor (90). Groetschel (37) dagegen fand bei 334 Fällen aus der Literatur eine fast gleichmäßige Verteilung über alle Körperstellen insbesondere bei Bezugnahme auf die Flächengröße der einzelnen Körperabschnitte.

Multiple Dermatofibrosarkome treten äußerst selten auf. Groetschel (37) fand bei 300 beschriebenen Fällen nur 7 Patienten, bei denen mehr als ein Tumor gleichzeitig vorkam. Er selbst berichtete über eine 26-jährige Patientin, die 2 symmetrisch lokalisierte Tumoren über der rechten und linken Schulter aufwies. Im Erlanger Krankengut konnte ein männlicher Patient mit 2 Tumoren ermittelt werden. Zusätzlich zu einem Dermatofibrosarkoma protuberans wurde bei einem anderen Patienten die Hautmetastase eines Fibrosarkoms beobachtet. Bei 2 weiteren Patienten wurde daneben ein Dermatofibrom gefunden.

Nur in 4 Fällen war die klinische Verdachtsdiagnose eines Dermatofibrosarkoma protuberans gestellt und durch die histologische Untersuchung bestätigt worden. Ansonsten wurde klinisch in 2 Fällen ein Dermatofibrom und in jeweils einem Fall ein Hämangiom bzw. Xanthom vermutet. In 6 Fällen lautete die klinische Diagnose auf einen nicht-mesenchymalen Tumor.

Pack und Tabah (80) stellten bei der Untersuchung von 39 Fällen fest, daß bei jedem Tumor schon in der klinischen Diagnose der Verdacht auf ein Dermatofibrosarkoma protuberans gegeben war. Auch Groetschel und Cramer (37) sind der Ansicht, daß das typische klinische Bild eine sichere Diagnose erlaubt.

2.2.4. Weichteilsarkome (Fibrosarkom, Sarkom, Liposarkom)

Der große histologische, morphologische und klinische Formenreichtum der malignen Weichteiltumoren und ihre relative Seltenheit -- 0,7% - 3,0% aller Malignome (48) -- sind verantwortlich für die Tatsache, daß Sarkome noch immer Schwierigkeiten bei der Erkennung und Behandlung bereiten (44). Hermanek (43) berichtet von 44 Weichteilsarkomen, bei denen in der Chirurgischen Klinik Erlangen in der Zeit von 1961 - 1971 die histologische Erstdiagnose 10 mal (23%) auf einen benignen Tumor lautet. Nach Bunte (13) finden sich bei diesen falsch negativen Tumordiagnosen, in denen in der klinischen und histologischen Einschätzung eine benigne Geschwulst festgestellt wurde, während sich als endgültige Diagnose ein Sarkom ergab, auffallend häufig die histologischen Teilbezeichnungen "fibro-" (73,7%), "neuro-" (42,1%), "myxo-" (31,6%), "lipo-" (10,5%) und andere (10,5%). Andererseits führen auch die pseudomalignen Läsionen, die histologisch fraglich gutartig sind und durch rasches Wachstum den Verdacht auf ein Malignom erwecken, häufig zu Verwechslungen mit Sarkomen. So fällt beispielsweise die benigne sogenannte Fasciitis nodularis durch zahlreiche Mitosen, Zellreichtum und infiltratives Wachstum auf, während das maligne myxoide Liposarkom ein relativ zellarmes histologisches Bild mit wenigen Mitosen und ohne besondere Zellpolymorphie zeigt (44).

Die 5-Jahre-Überlebensraten von Weichteilsarkomen schwanken zwischen 13% und 40% (33). Bei Kindern, die in 7% der Fälle von Sarkomen befallen werden, liegt diese Quote um 10% - 20% höher als bei Erwachsenen. Eine Ausnahme bildet hier nur das alveoläre und embryonale Rhabdomyosarkom (43).

Im Erlanger dermatologischen Krankengut konnte in den Jahren 1967 - 1977 kein Kind ermittelt werden, das von einem Sarkom befallen war. Hier war die jüngste Patientin 36 Jahre alt. Die älteste Patientin wies mit 73 Jahren ein Sarkom auf. Insgesamt handelt es sich um 10 Patienten, die im 4. - 8. Lebensjahrzehnt von je einem Fibrosarkom, Sarkom und Liposarkom betroffen waren. Es zeigte sich eine relativ gleichmäßige Verteilung über die 5 Lebensjahrzehnte. Auch nach den Angaben von Gläser (33) treten die Weichteilsarkome in allen Lebensdezennien auf, bevor-

zugen aber das 3. - 6. Lebensjahrzehnt. Hermanek (43) ermittelte ein Durchschnittsalter von 40 Jahren und Suit (100) einen Häufigkeitsgipfel in der 4. Dekade. In unserem Fall lag der Median bei 58,0 Jahren.

In Übereinstimmung mit der Literatur fand sich auch bei unseren Patienten mit der Verteilung von 6 Männern gegenüber 3 Frauen eine geringe Bevorzugung des männlichen Geschlechts. Eine bevorzugte Lokalisation am Oberschenkel, wie sie von Gläser (33) angegeben wird, konnte nicht festgestellt werden. 2 Sarkome konnten im Gesicht ermittelt werden, nach Gläser (33) eine der seltensten Lokalisationen. Weitere 4 Sarkome verteilten sich auf Rumpf und obere Extremitäten. Der Sitz am Stamm ist prognostisch ungünstiger zu bewerten als die Lokalisation an den Extremitäten, und hier ist wiederum der distale Sitz am vorteilhaftesten (43).

Nach der Besprechung aller Sarkome erfolgt nun eine Betrachtung der einzelnen Arten. Im Erlanger Krankengut handelte es sich um je 4 unklassifizierbare Sarkome und Fibrosarkome und ein Liposarkom. Seeber (93) fand in verschiedenen Sammelstatistiken Liposarkome, Fibrosarkome, Rhabdomyosarkome und unklassifizierbare Sarkome an erster Stelle bezüglich der relativen Häufigkeit. Trotz der histogenetischen Klassifikation und der weiteren Unterteilung nach dem Differenzierungsgrad bleiben 15% aller Sarkome unklassifiziert (48). Dabei sollten die rein deskriptiven Diagnosen wie "polymorphzellig", "rundzellig" oder "spindelzellig" vermieden werden, da sie bezüglich der Prognose keine Bedeutung haben (25).

Als erstes sollen die Sarkome und Fibrosarkome gemeinsam betrachtet werden. Der Median betrug bei unseren 8 Fällen für Männer 58,0 Jahre, für Frauen 67,0 Jahre.

Munyaradzi (72) fand bei der Auswertung von 40 Patienten mit Fibrosarkomen und anderen Sarkomen ein Durchschnittsalter von 35 Jahren. Auch Stout (98) kommt mit 34,4 Jahren zu einem ähnlichen Ergebnis. Beide ermittelten anhand ihres wesentlich größeren, chirurgischen Patientenguts ein deutlich niedrigeres Durchschnittsalter. Gläser (33) stellt gar einen bevorzugten Befall im 3. Lebensjahrzehnt fest.

In unserem Krankengut waren 5 Männer und 3 Frauen betroffen. Munyaradzi (72) findet eine leichte Bevorzugung des männlichen Geschlechts. Das Verhältnis Männer : Frauen betrug bei seinen Patienten für Fibrosarkome 4 : 3, für die übrigen Sarkome 2 1/2 : 1.

Der bevorzugte Sitz der Fibrosarkome und anderer Sarkome ist nach Literaturangaben der Oberschenkel. Mackenzie (63) betont, daß der Rumpf eine weniger häufig vorkommende Lokalisation ist. Wir fanden 2 Fibrosarkome am Rumpf, je eines am Oberschenkel und in der Axillarregion und 2 Sarkome im Gesicht.

Die Richtigkeit der histologischen Diagnose stand in 6 Fällen außer Zweifel. Bei 2 Tumoren wurde der dringende Verdacht auf ein Sarkom bzw. Fibrosarkom geäußert. Munyaradzi (72) behauptet, daß bei 1/3 aller Tumoren, deren Diagnose auf ein "Fibrosarkom" lautet, das biologische Verhalten in weiten Grenzen variiert.

Die klinische Verdachtsdiagnose eines Fibrosarkoms konnte nur in 2 Fällen durch die histologische Untersuchung bestätigt werden. Als weitere Verdachtsdiagnosen waren in 3 Fällen nichtmesenchymale Tumoren angeführt und ein Tumor wurde für ein Dermatofibrosarkoma protuberans gehalten. In 2 Fällen wurden keine Angaben gemacht. Der Verdacht auf benigne mesenchymale Tumoren wurde nicht geäußert.

Erwähnenswert ist die Kombination eines klinisch als Hautmetastase ausgewiesenen Fibrosarkoms mit einem Dermatofibrosarkoma protuberans bei einem männlichen Patienten.

Hagedorn (38) berichtet in diesem Zusammenhang über ein Dermatofibrosarkoma protuberans, das nach 7 Rezidiven im Laufe von 15 Jahren in ein Fibrosarkom übergegangen ist. Ein ähnlicher Fall mit 5 Rezidiven eines ursprünglichen "Dermatofibrosarkoma protuberans" ist kürzlich in unserer Klinik stationär behandelt worden. Hierbei waren keine Röntgenbestrahlungen vorausgegangen und therapeutisch kam nurmehr die Amputation der unteren Extremität in Frage. Weiter konnte eine Patientin ermittelt werden, bei der ein subcutanes Fibrosarkom zusammen mit einem Dermatofibrom vorkam.

Lediglich ein Tumor erwies sich als das Rezidiv eines

hochdifferenzierten Fibrosarkom mit Lokalisation in der rechten Brustgegend. Die Rezidivquoten von Weichteilsarkomen schwanken je nach Therapie zwischen 35% und 60% (33).

Liposarkom

Nach Gläser (31) schwankt die Häufigkeit der Liposarkome zwischen 0,3% und 25% aller Weichteilsarkome. Pack und Ariel (79) stellten eine Häufigkeit von 14,6% fest. In Übereinstimmung mit Enterline (24) gibt Hermanek (44) eine Einteilung der Liposarkome in den gut differenzierten, myxoiden, rundzelligen und pleomorphen (schlecht differenzierten) Typ an. In dieser Klassifikation spiegelt sich das unterschiedliche biologische Verhalten und die verschiedenartige Prognose wieder. Beispielsweise metastasiert das myxoide Liposarkom nur selten (25) und im späten Stadium der Krankheit. Auch im histologischen Bild findet man hier nur wenige Mitosen oder polymorphe Zellen. Das pleomorphe und rundzellige Liposarkom zeigt dagegen eine Häufigkeit lymphogener Metastasierung von 5% (44). Die errechneten 5-Jahre-Überlebensraten liegen beim gut differenzierten und myxoiden Liposarkom um 80%, während sie beim rundzelligen und pleomorphen Liposarkom weniger als die Hälfte betragen (44).

In unserem dermatologischen Krankengut konnte in den Jahren 1967 - 1977 nur ein Patient ermittelt werden, der von einem pleomorphen Liposarkom betroffen war. Der Mann war 48 Jahre alt. Nach den Angaben in der Literatur bevorzugt das Liposarkom ältere Menschen (48). Enterline (24) ermittelte bei 51 Patienten ein durchschnittliches Manifestationsalter von 53 Jahren. Er fand eine Häufung im 5. Lebensjahrzehnt und ein äußerst seltenes Vorkommen bei Patienten unter 30 Jahren. Das durchschnittliche Lebensalter der Patienten von Holtz (49) war 52 Jahre und dasjenige von Stout (98) 53 Jahre. Brasfield (12) untersuchte 236 Patienten und kam zu dem Ergebnis, daß 55% der Patienten im 4. - 6. Lebensjahrzehnt standen. Das durchschnittliche Manifestationsalter hängt auch vom histologischen Typ des Tumors ab. So stellte Enterline (24) ein um 10 Jahre höher liegendes Durchschnittsalter bei

Patienten mit schlecht differenziertem Liposarkom fest.

In der Literatur fand sich eine leichte Bevorzugung des männlichen Geschlechts.

Bei dem 48-jährigen Patienten hat sich der Tumor am Oberschenkel entwickelt. Der bevorzugte Sitz des Liposarkoms ist die untere Extremität und hier besonders der Oberschenkel. Die Studie von Brasfield(12) ermittelte 60% der 236 Patienten mit Sitz des Liposarkoms an der unteren Extremität. Die zweithäufigste Lokalisation war die obere Extremität mit 39 Tumoren.

Als klinische Diagnose wurde in unserem Fall lediglich allgemeiner Verdacht auf einen Tumor geäußert. Hermanek (43) weist auf 2 Beobachtungen in den Jahren 1972 und 1973 im Krankengut der Erlanger Chirurgischen Klinik hin, wo klinisch ein Lipom diagnostiziert wurde und sich bei der histologischen Untersuchung ein Liposarkom ergeben hat. In diesem Zusammenhang bemerkt Brasfield (12), daß das Lipom seinen Sitz im subcutanen Bindegewebe hat, während das Liposarkom meist die tiefergelegenen Schichten bevorzugt. Weitere klinische Differentialdiagnosen wie das maligne Fibroxanthom, Xanthogranuloma juvenile, Myxom und Myxosarkom, infiltrierend wachsende Lipome und die Fasciitis nodularis erörtert Enterline (24).

2.2.5. Neurale Tumoren

2.2.5.1. Neurofibrom und Neurofibromatose von Recklinghausen

Die benignen Tumoren des Nervengewebes werden nach Reed (84) in 3 Gruppen aufgeteilt: Schwannome, Neurofibrome und Neurome. Während in den Schwannomen die Achsenzylinderfortsätze der Ganglienzellen zum größten Teil fehlen, werden Neurofibrome und Neurome aufgrund ihres Verhältnisses Axon zu Schwann'scher Zelle unterschieden (84). Gläser (31) trennt zusätzlich die reinen Neurinome von den kollagene Fasern enthaltenden Neurofibromen. Für den Zweck dieser Untersuchung werden einerseits Schwannome, Neurinome, Neurofibrome und die Neurofibromatose von Recklinghausen und andererseits die Neurome gemeinsam betrachtet.

In den Jahren 1967 - 1977 wurden an der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen 24 Patienten mit der erblichen Systemerkrankung Neurofibromatose von Recklinghausen ermittelt. Dabei wurden bei 9 Patienten jeweils 2, bei 5 Patienten je 3, bei 3 Patienten je 4, und bei je einem Patienten 6 bzw. 7 Neurofibrome entfernt und histologisch untersucht. Bei 5 Patienten war die Anzahl der excidierten Tumoren nicht angegeben. Bei den übrigen 41 Patienten handelte es sich jeweils nur um ein Excisat.

Die Altersverteilung unserer behandlungsbedürftigen Fälle zeigt je einen Gipfel im 2. und im 5. - 7. Lebensjahrzehnt (64,6%). Die relative Häufung im frühen Erwachsenenalter ist typisch für den Morbus von Recklinghausen. Häufig sind die Symptome schon bei Geburt vorhanden, aber nicht vollständig ausgebildet. Bei vielen Patienten wird die Diagnose erst im mittleren bis späteren Lebensalter gestellt (35). Die solitären Neurofibrome dagegen bevorzugen die mittleren Lebensjahrzehnte (31). Im einzelnen betrug der Median für Männer 39,0 Jahre, für Frauen 43,5 Jahre. Der jüngste Patient war 4 Jahre, die älteste Patientin 75 Jahre alt.

60% der Kranken entfielen auf das weibliche und 40% auf das männliche Geschlecht. Nach Gläser (31) überwiegt bei den solitären Neurofibromen das weibliche Geschlecht, während beim Morbus von Recklinghausen ein deutlich bevorzugter Befall von Männern festzustellen ist (36).

Der häufigste Ort der Lokalisation der multiplen Neurofibrome war am Rumpf (34,6%). Es folgten die oberen Extremitäten (20,2%), Hals und Umgebung (9,6%) und untere Extremitäten (6,7%). Nach Greither (36) wird kaum eine Körperregion ausgespart.

Die richtige klinische Diagnose wurde in 63,5% der Fälle gestellt. Die starke Beteiligung von fibrösem Bindegewebe am Aufbau des Neurofibroms führt allerdings leicht zu Verwechslungen mit Fibromen (35). Nach eigenen Untersuchungen wurden 5 Tumoren (4,8%) klinisch primär für ein Fibroma molle und 4 Tumoren (3,8%) für ein Dermatofibrom gehalten. Weitere Verdachtsdiagnosen lauteten auf nicht-mesenchymale Tumoren (12,5%), Lipom (1,9%) und Lymphangiom (1,0%). In einem Fall war das Neurofibrom mit einem Dermatofibrom kombiniert.

Alle Neurofibrome waren benigne. Die maligne Entartung eines Neurofibroms, wie sie von Hermanek (44) und Gotttron (34) beschrieben wurden, konnte bei uns nicht beobachtet werden. Die Angaben über die Häufigkeit dieses Ergebnisses variieren von 4% (20) bis 16% (83).

2.2.5.2. Neurom

Die Neurome befallen vorwiegend das Gesicht in gleicher Häufigkeit bei Männern und Frauen mittleren Lebensalters. So fand Reed (84) unter 44 untersuchten Fällen 28 Patienten im 4. - 6. Lebensjahrzehnt. In unserem Krankengut befanden sich entgegen dieser Beobachtung 8 von 10 Patienten im 1. - 4. Lebensjahrzehnt. Weiter stand jeweils ein Patient im 5. und 6. Lebensjahrzehnt. Der Median betrug 25,0 Jahre. Die jüngste Patientin war erst wenige Monate, der älteste Patient war 52 Jahre alt.

Das weibliche Geschlecht überwog bei unseren Fällen mit 8 Patientinnen gegenüber 2 männlichen Patienten.

Knapp die Hälfte der 10 Tumoren war im Gesicht lokalisiert. Dieses Ergebnis stimmt mit den Angaben der Literatur überein. Bei Reed (84) waren nur 3 Tumoren von insgesamt 44 Neuromen an anderen Körperstellen lokalisiert. In unseren Fällen verteilten sich die übrigen 6 Neurome auf Rumpf, Hand und untere Extremität.

Die richtige klinische Diagnose wurde in keinem Fall getroffen. Erst die histologische Untersuchung erbrachte den Nachweis eines Neuroms. Als Verdachtsdiagnosen wurden in 2 Fällen nichtmesenchymale Tumoren, in je 2 weiteren Fällen das Fibroma molle bzw. Neurofibrom und bei je einem Tumor das Dermatofibrom und das Retikulosarkom angegeben. In 2 Fällen war kein bestimmter Tumor vermutet worden.

2.2.5.3. Sog. "Granularzellenmyoblastom"

Das sog. "Granularzellenmyoblastom" stellt eine seltene Geschwulstform wahrscheinlich neurogener Herkunft dar. Abrikossoff (1) beschrieb 1926 als erster diesen Tumor, den er von Myoblasten ableitete und deshalb als "Myoblastenmyom" bezeichnete. Diese Theorie wird heute größtenteils abgelehnt (25). Vielmehr wird die Herkunft der Tumorzellen von Schwann'schen Zellen der Nervenscheide diskutiert (23).

An der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurden 5 Patienten ermittelt, die dieses Krankheitsbild aufwiesen. Zwei der Patienten standen im 4. Lebensjahrzehnt, je ein Patient in der 2., 6. und 8. Lebensdekade. Der Median lag bei 37,0 Jahren. Auch Elliot (23) stellte bei 95 am Memorial-Center von 1934 - 1965 untersuchten Patienten ein Auftreten des Tumors in jedem Lebensalter fest, wobei 69% im 4. - 6. Lebensjahrzehnt standen. Das Durchschnittsalter berechnete sich auf 38,1 Jahre. Während die jüngste Patientin im Erlanger Krankengut 12 Jahre alt war, konnte bei Elliot's Untersuchung ein 11 Monate alter Junge ermittelt werden. Kinder sind allerdings nur äußerst selten betroffen (31), soweit eine histologisch sehr ähnliche Epulis im Gingivabereich tatsächlich ausgeschlossen wurde. Das Geschlechtsverhältnis lautete in unserem Fall auf 3 : 2 zugunsten des weiblichen Geschlechts. Elliot (23) fand doppelt so viele Frauen wie Männer von einem "Granularzellenmyoblastom" befallen.

Als häufigste Lokalisation wird von verschiedenen Autoren ((18),(19)) die Zunge angegeben. Wir konnten 4 Tumoren im Gesicht, davon 2 Geschwülste mit Sitz an der Zunge und in der Mundhöhle ermitteln. Elliot (23) fand 28,2% von insgesamt 95 Patienten mit dieser Lokalisation. Aber auch die übrigen Körperteile wie Rumpf, Nacken, obere Extremitäten und weniger häufig das Bein können von Abrikossoff-Tumoren befallen sein (23). Wir fanden einen weiteren Tumor in der Bauchgegend.

Klinisch wurde die Diagnose in keinem Fall gestellt. Verdachtsdiagnosen waren das Dermatofibrom und nichtmesenchymale Tumoren. Die Fehleinschätzung des Tumors in der klinischen Erstdiagnose konnte von Elliot (23) bestätigt werden, der ebenfalls in nur 5 Fällen die richtige klinische

Diagnose antraf. Multiple Läsionen konnten im Erlanger Patientengut nicht festgestellt werden. Moscovic und Azar (69) dagegen berichteten über 36 Patienten mit multiplen Tumoren, die sie bei einer Durchsicht von 550 veröffentlichten Fällen bis zum Jahr 1966 fanden. Weitere Untersuchungen zeigten, daß bis zu 16% der von Abrikossoff-Tumoren betroffenen Patienten mehrere dieser Geschwülste gleichzeitig aufweisen (23).

2.2.6. Angiokeratoma corporis diffusum Fabry

Dieses quoad vitam ungünstige Krankheitsbild wurde erstmals von Fabry (27) im Jahre 1898 beschrieben. Anfänglich glaubte er, es handele sich um eine Art Purpura und führte erst wenige Jahre später den Namen Angiokeratoma corporis diffusum ein. Heute ist die Fabry'sche Erkrankung als geschlechtsgebunden vererbte Lipoidspeicherkkrankheit mit fehlender Aktivität der Ceramidtrihexosidase erkannt (56).

An der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen konnten 4 Patienten ermittelt werden. Die jüngste Patientin war 5 Jahre, eine Patientin 42 Jahre und die 2 männlichen Patienten bei Aufsuchen des Arztes 27 und 32 Jahre alt. Nach Literaturangaben beginnt die Krankheit um das 5. bis 10. Lebensjahr (73).

Die Geschlechtsverteilung war gleichmäßig. Es handelte sich um 2 Männer und 2 Frauen. Nach Musger (73) sind vorwiegend Männer befallen.

Die Prädispositionsstellen sind die Nabel- und Lumbosakralgegend, das Gesäß und die Leisten. Auch die Lippen sind häufig befallen. Extremitäten, obere Rumpfteile und Fingerbeeren seltener. Gesicht, Handteller und Fußsohlen bleiben meist frei (73). Bei den Patienten der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen konnte die typische Lokalisation in der Gesäßgegend nur in einem Fall ermittelt werden. Die 2 Männer dagegen zeigten einen Befall von Oberschenkel und Knie.

Bei einem Patienten trat das Angiokeratoma corporis diffusum Fabry zusammen mit einem Hämangiom auf.

Die klinische Diagnose konnte in allen 4 Fällen durch die histologische Untersuchung mit Fettfärbungen bestätigt werden.

2.2.7. Gutartige Gefäßgeschwülste

2.2.7.1. Hämangioma cavernosum einschl. sog. "Granuloma teleangiectaticum" und Hämangioma racemosum

Die Gruppe der gutartigen, von den Blut- und Lymphgefäßen ausgehenden Geschwülste der Haut macht zahlenmäßig etwa 40% aller mesenchymalen Weichteiltumoren aus (33). An der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurden in den Jahren 1967 - 1977 582 Gefäßgeschwülste (30,6% aller untersuchten Tumoren) ermittelt, davon konnten 488 Tumoren (83,8% der Gefäßgeschwülste und 25,8% aller untersuchten Tumoren) als Hämangiome diagnostiziert werden. Im einzelnen werden in dieser Gruppe der häufigsten angiomatösen Neubildungen das cavernöse sowie racemöse Hämangiom und das Granuloma teleangiectaticum zusammengefaßt. Letzteres wird heute als traumatisch ausgelöstes eruptives Angiom mit sekundärer Besiedlung von Staphylokokken (106) gedeutet.

Von den 478 Patienten der Erlanger Klinik mit 488 Hämangiomen wiesen 18 Patienten insgesamt 20 racemöse Hämangiome auf. Nach eigenen Ergebnissen treten Hämangiome in allen Lebensaltern auf. Es fand sich eine gleichmäßige Verteilung der Patienten auf das 1. - 8. Lebensjahrzehnt. Dabei ergab sich eine relative Häufung in der 6. Lebensdekade (18,0%). Der Median lag bei 41,0 Jahren. Der jüngste Patient war im Alter von wenigen Monaten, die ältesten Patienten waren 86 Jahre alt. Nach allgemeiner ärztlicher Erfahrung treten Hämangiome vor allem bei Kleinkindern und kurz nach der Geburt auf. Bunte (13) untersuchte 139 Hämangiome, die in über 50% der Fälle bei Patienten in der 1. Lebensdekade vorkamen. Anhand des histologischen Untersuchungsgutes der Erlanger dermatologischen Klinik konnten nur 33 Patienten (6,9%) im 1. Lebensjahrzehnt mit einem Hämangiom ermittelt werden. Diese geringe Zahl ist in erster Linie darauf zurückzuführen, daß sich der überwiegende Teil frühkindlicher Hämangiome ohne Residuen spontan zurückbildet.

Die Geschlechtsverteilung zeigte eine leichte Bevorzugung der weiblichen Patienten (52,5%). Die Angaben des Chirurgen Bunte (13), der in rund Zweidrittel der Fälle die Erkrankung bei Mädchen feststellte, hat somit wohl in erster Linie kosmetische Gründe. Im 1. Lebensjahrzehnt

zeigte sich bei unseren Patienten ein Verhältnis von 26 Knaben gegenüber 7 Mädchen.

199 Hämangiome (40,7%) waren am Kopf und Hals lokalisiert. Dabei verteilten sich wiederum 90,8% der am Kopf lokalisierten Tumoren auf das Gesicht. Diese Prädisloktionsstellen stimmen mit Literaturangaben überein. Der Rumpf war der zweithäufigste Sitz der Hämangiome mit 19,7%, gefolgt von oberer Extremität (16,6%) und unterer Extremität (12,3%). Am Bein konnte eine gleichmäßige Verteilung festgestellt werden, während 67,9% der Tumoren der oberen Extremität an der Hand lokalisiert waren.

Hämangiome kommen einzeln und multipel vor. Im Erlanger Patientengut konnten 9 Patienten mit mehreren Tumoren ermittelt werden, dabei handelt es sich um 8 Patienten (1,7%) mit jeweils 2 und einen Patienten (0,2%) mit 3 Tumoren. Bei weiteren 2 Patienten trat das Hämangiom zusammen mit einem Leiomyom auf. In 2 Fällen ergab sich die Kombination mit einem Angiokeratoma corporis diffusum Fabry bzw. einem Fibroma molle, und 3 Patienten wiesen zusätzlich ein Dermatofibrom auf. Bei einer Patientin konnten neben einem Hämangioma racemosum ein Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann und 2 Dermatofibrome festgestellt werden.

Das biologische Verhalten der Hämangiome ist gewöhnlich benigne. Malignität kommt nur ausnahmsweise vor (98). Unter 488 Tumoren unserer Klinik mußte nur einer aus histologischen Gründen als fraglich maligne angesehen werden.

Die zutreffende Diagnose wurde in 69,8% der Fälle bereits klinisch gestellt. Der häufigste klinische Irrtum bestand in dem primären Verdacht auf einen nichtmesenchymalen Tumor (16,4%). Hier spielen besonders die Pigmentnaevi und Melanome eine große Rolle. Weitere Verdachtsdiagnosen waren das Dermatofibrom (3,5%), Fibroma molle (0,8%), Angiokeratoma corporis diffusum Fabry (0,4%), Glomustumor (0,4%), Neurofibromatose von Recklinghausen (0,2%), Lymphangiom (0,2%), Hämangioendotheliom (0,2%), Dermatofibrosarkoma protuberans (0,2%) und Leiomyom (0,2%).

2.2.7.2. Lymphangioma cavernosum circumscriptum

Lymphangiome sind viel seltener als Hämangiome, soweit sie nicht mit diesen kombiniert auftreten. Sie machen etwa 8 - 9% aller gutartigen angiomatösen Tumoren aus (31). Nach dem Differenzierungsgrad werden das Lymphangioma simplex, cavernosum und cysticum unterschieden (66).

Meinel (66) rechnet die Lymphangiome zu den Hamartomen. Er beruft sich hierbei auf Nicholson (76), der alle Gefäßgeschwülste in diese Gruppe einordnet.

An der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurden 38 Patienten untersucht, die von insgesamt 41 Lymphangiomen befallen waren. 44,8% der Patienten standen im 1. und 2. Lebensjahrzehnt. Die jüngste Patientin war 6 Jahre alt. Nach Literaturangaben handelt es sich beim Lymphangiom um eine meist angeborene oder im Kleinkindesalter auftretende Erkrankung. Weiterhin konnten 21 Patienten (55,2%) ermittelt werden, die bei Aufsuchen eines Arztes im 3. - 8. Lebensjahrzehnt standen. Die älteste Patientin war 75 Jahre alt. Der Median lag bei 31,0 Jahren, wobei der getrennt für Männer berechnete Zentralwert 23,0 Jahre betrug.

Nach Bünte (13) entstehen Lymphangiome beim männlichen und weiblichen Geschlecht gleich häufig, Meinel (66) dagegen fand eine leichte Bevorzugung des männlichen Geschlechts im Verhältnis 5 : 4. Nach eigenen Untersuchungen ergab sich ein geringes Überwiegen des weiblichen Geschlechts mit 57,9% gegenüber dem männlichen mit 42,1%. Eine auffallend einseitige Geschlechtsdisposition konnte nicht festgestellt werden.

Die Lymphangiome bevorzugen den Hals-Nacken- und Schulterbereich. Meinel (66) bestätigt für 51% der im Zeitraum von 1959 - 1969 behandelten Lymphangiome diese Lokalisation. In unserem Fall konnten nur 14,6% der Tumoren in diesem Bereich gefunden werden.

Dagegen waren 31,7% am Rumpf lokalisiert, davon allein 6 Tumoren (14,6%) in der Beckenregion. 12 Tumoren (29,3%) hatten ihren Sitz im Gesicht und 14,6% bzw. 12,2% entfielen auf die unteren bzw. oberen Extremitäten. Hier waren die rumpfnahen Extremitätenanteile bevorzugt.

Lymphangiome treten auch multipel auf. 3 Fälle mit jeweils 2 Tumoren konnten ermittelt werden. Weitere 2 Patienten zeigten das gemeinsame Auftreten eines Lymphangioms mit einem Dermatofibrom. Lymphangiome mit Hämangiomkomponente fanden sich bei 12 Tumoren (29,3%).

Die exakte Diagnose wurde in etwa der Hälfte der Fälle klinisch gestellt (51,3%). Als Verdachtsdiagnosen wurden das Hämangioma cavernosum (14,6%) und nichtmesenchymale Tumoren (31,7%) erwähnt.

2.2.7.3. Glomustumor

Der Anteil der Glomustumoren an allen an der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen untersuchten mesenchymalen Tumoren beträgt nur 2,2%. Soule und Mitarbeiter (95) berichten über eine relative Häufigkeit der Glomustumoren von 1,6% von 500 an den Extremitäten lokalisierten Weichteiltumoren. Seit der ersten Veröffentlichung von Masson (1924) (64) wurden von Clara (16) bis zum Jahr 1954 nur 350 in der Literatur beschriebene Fälle zusammengestellt.

Glomustumoren werden nicht als echte Geschwülste aufgefaßt. Schneider und Undeutsch (89) u.a. sind der Ansicht, daß es sich vielmehr um ein Hamartom des normalen Glomusorgans handelt. Zischka (110) empfiehlt weiterhin die Einteilung dieser neuromyoarteriellen Geschwulst in eine arterielle und venöse Form, wobei letztere dem Hämangioma cavernosum histologisch nahesteht und eher zu multiplem Auftreten neigt (89).

Multiple Glomustumoren sind sehr selten. In der Literatur wird über wenige Fälle mit gleichzeitiger familiärer Häufung berichtet. In unserem Untersuchungsgut konnte eine Patientin mit 4 Tumoren an den Armen und am Knie ermittelt werden. Entsprechend den Angaben in der Literatur waren auch hier die Tumoren nicht subungual lokalisiert, entgegen den solitären Glomustumoren. Die multiplen Formen sind entweder angeboren oder treten im Jugend- und frühen Erwachsenenalter auf (89). In unserem Fall handelte es sich um eine 41-jährige Patientin. Es wurden allerdings keine Angaben über die Latenzzeit zwischen Manifestation der Krankheit bis zum Aufsuchen der Klinik gemacht.

Weitere 39 Patienten waren von je einem Glomustumor betroffen. 79,5% der Kranken standen im 3. - 7. Lebensjahrzehnt. Die jüngste Patientin war 9 Jahre, die älteste 75 Jahre alt. Die späte Manifestation im Gegensatz zu den multiplen Tumoren steht in Übereinstimmung mit den Angaben in der Literatur (nach Schnyder (91) um das 3. Lebensjahrzehnt). Mullis (71) ermittelte ein Durchschnittsalter von 48 Jahren. Auch in unserem Fall lag der Median mit 44,5 Jahren im 5. Lebensjahrzehnt.

Frauen waren häufiger von Glomustumoren betroffen (64,1% der Kranken). Diese Verteilung können auch Bünthe (13) und Mullis (71) bestätigen. Letzterer fand bei 35 Patienten 20 Frauen und 15 Männer.

Die typische Lokalisation der Glomustumoren sind die Extremitäten, wobei etwa 30% unter den Fingernägeln auftreten (13). Im Erlanger Krankengut konnten 23 Tumoren (54,8%) an den Extremitäten ermittelt werden. Davon entfielen 13 Tumoren (31,0%) auf den Arm und 10 Tumoren (23,8%) auf die untere Extremität, wobei 80% der am Bein auftretenden Veränderungen am Unterschenkel und Fuß lokalisiert waren. Gut die Hälfte (53,8%) der Geschwülste der oberen Extremität saßen an der Hand. Als seltenere Lokalisationen folgten das Gesicht mit 11 Tumoren (26,2%), der Rumpf mit 4 Tumoren (9,5%) und Hals und Umgebung mit einem Tumor (2,4%).

Die klinischen Differentialdiagnosen lauteten auf Hämangiom (6 Fälle), Lymphangiom (5), Dermatofibrom (3), Fibroma molle (2), Dorsalcyste (1), Lipom (1), Neurofibrom (1) und nichtmesenchymale Tumoren (12). Nur bei 5 Tumoren wurde der Verdacht auf einen Glomustumor geäußert. Schmerzhaftigkeit konnte nur bei 5 Tumoren festgestellt werden. Bei den restlichen 37 Glomustumoren wurden keine Angaben gemacht.

In diesem Zusammenhang wiesen Izumi und Mitarbeiter (54) auf weitere schmerzhaftige Veränderungen wie das Angiolipom, Angioleiomyom, Neurofibrom und Neurom hin, die klinisch zu Verwechslungen mit Glomustumoren führen könnten. Nach Schumacher (90) ist besonders das Angioleiomyom hinsichtlich der klinischen Symptomatik den Glomustumoren so ähnlich, daß mehrere Autoren zwischen diesen beiden Geschwulstformen keine Unterscheidung mehr treffen. Auf die histologisch oftmals schwierige Abgrenzung von cavernösen Hämangiomen und Glomustumoren machen Schneider und Undeutsch (89) aufmerksam. Saunders und Fitzpatrick (87) weisen außerdem auf die Schwierigkeiten bei der Unterscheidung von Hämangiopericytomen hin. Fließende Übergänge zwischen beiden Tumorformen veranlassten Schneider und Undeutsch (89), das Hämangiopericytom als entdifferenzierte Variante des Glomustumors anzusehen. Beide Autoren sind der Ansicht, daß die

Umwandlung in bösartige Tumoren grundsätzlich möglich ist und führen Fälle an, in denen vereinzelt die maligne Degeneration eines Glomustumors beobachtet wurde. In Übereinstimmung mit der Mehrzahl der Veröffentlichungen konnte aber auch an der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen bei keinem der histologisch untersuchten Glomustumoren Bösartigkeit festgestellt werden.

2.2.7.4. Angiokeratoma circumscriptum Mibelli/Fordyce

In die klinische Gruppe der Angiokeratome gehört neben dem systemischen Angiokeratoma corporis diffusum Fabry auch das lokalisierte Angiokeratoma digitorum acroasphycticum, welches erstmals von Mibelli (67) im Jahre 1889 histologisch untersucht wurde, und das Angiokeratom scroti Fordyce. Die Abgrenzung der Fabry'schen Erkrankung vom Angiokeratoma circumscriptum Mibelli/Fordyce erfolgt durch das klinische und histologische Bild, die Prädispositionsstellen und den Zeitpunkt der Erstmanifestation (73).

So tritt das Angiokeratoma Mibelli bevorzugt im frühen Erwachsenenalter (2. - 3. Lebensjahrzehnt) auf, während sich das Angiokeratoma Fordyce erst im 5. - 7. Lebensjahrzehnt manifestiert (55).

Im Erlanger Patientengut fanden sich 11 Patienten mit einem Angiokeratoma circumscriptum. Im 1. - 3. Lebensjahrzehnt standen nahezu alle Kranken. Die jüngste Patientin war ein Jahr, die älteste 56 Jahre alt. Der Median lag bei 17,5 Jahren.

Die Geschlechtsverteilung zeigte ein Verhältnis von 6 Frauen gegenüber 5 Männern. Cockayne (17) stellte ein häufigeres Auftreten des Angiokeratoma Mibelli bei Frauen fest.

Die überwiegende Anzahl der Angiokeratome war an der unteren Extremität lokalisiert (8 Tumoren). Jeweils ein Tumor befand sich in der Bauchgegend und in der Axilla. Typische Lokalisationen wie Finger, Zehen, Hand- und Fußrücken für das Angiokeratoma Mibelli (39) oder das Scrotum für das Angiokeratoma Fordyce konnten nicht ermittelt werden.

Die klinische Diagnose konnte in 8 Fällen durch die histologische Untersuchung bestätigt werden. In 2 Fällen wurde klinisch der Verdacht auf einen nichtmesenchymalen Tumor geäußert. Hier ist besonders auf die Abgrenzung gegenüber vulgären Warzen zu achten (39).

2.2.8. Fettgewebsgeschwülste und lipidspeichernde Tumoren

2.2.8.1. Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann

Der Naevus lipomatosus cutaneus superficialis wurde erstmals im Jahre 1921 von Hoffmann und Zurhelle (47) beschrieben. Es handelt sich dabei um eine hamartomatöse Fehlbildung. Die beiden Erstbeschreiber Hoffmann und Zurhelle glaubten noch an sekundäre Veränderungen nach Degeneration von Bindegewebe, während seit Robinson und Ellis (86) eine fokale heterotope Entwicklung von Fettgewebe feststeht. Holtz (50) vertritt die Meinung, daß die Entwicklung von Fettgewebe primär mit Gefäßsprossen korreliert ist und begründet seine Theorie mit der Beobachtung, daß oft ektopisch verteiltes Fett entlang den Blutgefäßen gefunden wird. Dieser Standpunkt wird auch von Lynch und Goltz (1958) (61) für richtig erachtet.

Im Erlanger Krankengut fanden sich 21 Patienten mit jeweils einem Tumor. Bei der Auswertung zeigte sich eine Bevorzugung des 5. - 7. Lebensjahrzehnts (76,1%). Der Median lag bei 58,5 Jahren. Hönigsmann und Gschnait (45) faßten die seit der Erstbeschreibung im Jahre 1921 erschienene Literatur bis 1974 zusammen und diskutierten Lokalisation, Geschlechts- und Altersverteilung des Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann. Hier zeigt sich, daß bei 33 Patienten die Veränderung in 6 Fällen seit Geburt bestand und in 16 Fällen vor dem 20. Lebensjahr auftrat. Der älteste Patient war 38 Jahre alt. Im Erlanger Krankengut konnte bis zu dem 2. Lebensjahrzehnt nur 1 Patient mit 19 Jahren ermittelt werden. Die älteste Patientin war 78 Jahre alt. In unseren Fällen konnte nicht ermittelt werden, wie lange der Tumor bis zum Aufsuchen des Arztes schon bestanden hat. Das Vorhandensein der Veränderung bei der Geburt oder ihr Auftreten in früher Jugend veranlassen Hönigsmann (45) und Girglia (30) mit Recht, den Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann als Entwicklungsanomalie zu betrachten. Unsere Ergebnisse mit verstärkter Manifestation im 5. - 7. Lebensjahrzehnt sprechen nicht dagegen. Girglia (30) behauptet, daß die congenitalen Läsionen lange Zeit latent bleiben und erst unter dem Einfluß äußerer Stimuli unbestimmter Art zum Wachstum angeregt werden.

Mit Stollmann und Oehlschlaegel (96) zeigte auch die Geschlechtsverteilung im Erlanger Krankengut eine deutliche Bevorzugung des weiblichen Geschlechts (19 Patientinnen gegenüber 2 männlichen Patienten, welche im 2. und 3. Lebensjahrzehnt standen). Hönigsmann (45) dagegen berichtet über eine gleichmäßige Geschlechtsverteilung. Unter seinen in der Literatur zusammengefaßten 33 Fällen waren 16 Männer und 17 Frauen.

Als Lokalisation gibt Hönigsmann (45) in der Hälfte der Fälle das Gesäß oder die Oberschenkelrückseite an. In Übereinstimmung damit waren auch in unserem Ergebnis 11 der 21 Tumoren am Oberschenkel und in der Bauchgegend lokalisiert. Neben diesen Prädilektionsstellen fand sich der Naevus lipomatodes in jeweils 2 Fällen am Kopf und in der Halsgegend, 3 Tumoren bevorzugten die oberen proximalen Extremitätenanteile und ein Tumor befand sich am Rücken.

Multipel vorkommende Veränderungen wurden nicht festgestellt.

Die klinische Diagnose Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann, die sich im typischen Fall aus Lokalisation, Morphologie und histologischem Bild stellen läßt, wurde nur in 2 Fällen getroffen. Als klinische Erstdiagnose kamen das Lipom (38,1%), Fibroma molle (33,3%), Dermato-fibrom (4,8%) und Xanthom (4,8%) in Betracht. In 2 Fällen lautete die klinische Diagnose auf einen nichtmesenchymalen Tumor. Auch Hönigsmann (45) stellte in seiner Arbeit die Schwierigkeiten bei der Abgrenzung von z.B. Bindegewebs-naevus, Naevus sebaceus und focaler dermaler Hypoplasie heraus.

2.2.8.2. Lipom

Neben den Angiomen gehören auch die Lipome zu den am häufigsten beobachteten gutartigen Geschwülsten. Ihr Anteil am chirurgischen Patientengut beträgt etwa 38% aller benignen mesenchymalen Tumoren (33) und 4% aller gutartigen Tumoren (11).

An der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen wurden 94 Patienten beobachtet, die sich insgesamt 101 Lipome entfernen ließen. Dabei befanden sich in Übereinstimmung mit Literaturangaben 67,1% der Patienten im 4. - 6. Lebensjahrzehnt. Der Median lag bei 43,0 Jahren. Der jüngste Patient war 3 Jahre, der älteste 80 Jahre alt.

57,4% der Kranken entfielen auf das männliche Geschlecht. Bünte (13) untersuchte 64 Fettgewebstumoren und fand heraus, daß besonders Frauen mit einem Altersgipfel von 30-60 Jahren befallen sind. Nach Gläser (31) überwiegt das weibliche Geschlecht um das dreifache. Unser Ergebnis bestätigt eher die Aussage Jadassohns (55), der keine ausgeprägte Geschlechtsdisposition feststellen konnte.

Prädilektionsstellen der Lipome sind der obere Bereich des Stammes und die Extremitäten (39). Nach eigenen Ergebnissen fanden sich 32,7% der Tumoren am Rumpf und 30,7% an der oberen Extremität. Von diesen 31 Lipomen waren über die Hälfte (58,1%) am Unterarm lokalisiert. Dies bestätigt nicht die Aussage von Halter (39), der einen vorwiegenden Sitz der Lipome an den rumpfnahen Extremitätenanteilen fand. Lediglich an der unteren Extremität, die von 14,8% aller Lipome betroffen war, fehlte in unseren Fällen die Unterschenkelbeteiligung. Ferner wurden am Kopf 11,9% und am Hals 1,0% der Tumoren festgestellt.

Multiple Lipome fanden sich bei 5 Patienten (5,3% aller Patienten). Dieses Ergebnis bestätigt die Beobachtung von Gläser (33), der ebenfalls für 5% aller Lipome multiples Auftreten herausfand. Berendes (11) ermittelte 7% Lipome vom multiplen Typ. Im einzelnen handelt es sich bei den Erlanger Patienten um 3 Fälle mit jeweils 2 excidierten Tumoren und 2 Fälle mit je 3 excidierten Tumoren.

Eine maligne Entwicklung wurde in keinem Fall beobachtet. Als mesenchymale Tumoren, die zusammen mit einem Lipom vorkamen, wurden das Fibroma molle, Dermatofibrom, Leiomyom

und der Glomustumor ermittelt. Bei einer Patientin lag neben dem Befund eines Lipoms der einer Retothelsarkomatose vor.

Die klinische Diagnose konnte in der Mehrzahl der Fälle (76,2%) histologisch bestätigt werden. Weitere Verdachtsdiagnosen verteilten sich auf nichtmesenchymale Tumoren (11,8%), Fibroma molle (2,0%), Dermatofibrom (1,0%), Leiomyom (1,0%), Fibrosarkom (1,0%) und Neurofibromatose von Recklinghausen (1,0%). Die Abgrenzung von Liposarkomen muß histologisch erfolgen. Bunte (13) beschreibt den Fall eines Patienten, bei dem fälschlicherweise ein Lipom diagnostiziert und erst nach 4 Jahren der Befund auf ein Liposarkom erhoben wurde. Hierbei ist die Entwicklung eines Liposarkoms auf dem Boden eines einfachen Lipoms auszuschließen, wie überhaupt die größte Zahl von Berichten über maligne Entartung gutartiger mesenchymaler Tumoren auf Fehldiagnosen bei der Erstuntersuchung beruht (44).

2.2.8.3. Xanthofibrom (Fibroxanthom)

Das Xanthofibrom oder xanthomatöse Histiocytom gehört zu den fraglich neoplastischen Läsionen (25).

Im Erlanger Krankengut fanden sich 21 Patienten mit 23 Tumoren. Dabei wurden 2 Patienten mit jeweils 2 Tumoren ermittelt.

Am häufigsten waren Patienten im 5. Lebensjahrzehnt betroffen (knapp die Hälfte). Der Median lag bei 49,0 Jahren. Die jüngste Patientin war 16 Jahre, die älteste 73 Jahre alt.

Das weibliche Geschlecht war mit 57,1% der Kranken leicht bevorzugt.

Als häufigste Lokalisation wurde die obere Extremität ermittelt (43,5%). Davon befanden sich 60% der Tumoren am Ellenbogen. Es folgten Rumpf (21,7%), untere distale Extremitäten (17,4%), Gesicht (8,7%) und Hals und Umgebung (4,3%).

Die richtige klinische Diagnose wurde in 78,3% der Fälle gestellt. Lediglich bei 5 Tumoren (21,7%) lautete die klinische Diagnose auf nichtmesenchymale Tumoren.

2.2.8.4. Juveniles Xanthogranulom (sog. "Naevoxanthoendotheliom")

In der Literatur wurde dieser Tumor unter verschiedenen Diagnosen beschrieben, beispielsweise als Xanthoma juvenile, Naevoxanthoendotheliom, Fibroxanthoma juvenile, Histiocytoma juvenile, Xanthoma congenitale, Endothelioma cutis und Endothelioma simplex. Ursprünglich wurde über dieses Leiden von Adamson (1905) (2) berichtet. 1912 schlug McDonagh (65) den Namen "Naevoxanthoendotheliom" vor, bis 1954 Helwig und Hackney (42) den heute bevorzugten Ausdruck "Xanthogranuloma juvenile" prägten. Über die Pathogenese herrscht unterschiedliche Meinung. So glaubt McDonagh (65) an die endotheliale Herkunft der Tumorzellen. Hassenpflug (41) und Tappeiner (102) halten die pathologischen Veränderungen für ein juveniles Histiocytom. Auch Lund (60) reiht das Xanthogranuloma juvenile in die Histiocytomgruppe ein und betrachtet es als Reaktion auf Verletzungen. Montgomery und Osterberg (70) vermuten ein benignes Xanthom und Senear und Caro (94) ein juveniles Xanthom. Die benignen Läsionen, die von der WHO (25) in die Gruppe der fraglich neoplastischen Veränderungen eingeordnet werden, bilden sich im Lauf der Jahre größtenteils spontan zurück.

Im Krankengut der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen fanden sich 7 Patienten im Alter von wenigen Monaten, einem Jahr, zwei Jahren und sechs Jahren, die von je einem Xanthogranuloma juvenile betroffen waren. Der Median liegt bei 1,5 Jahren. Das jugendliche Alter der Patienten stimmt mit den in der Literatur beschriebenen Fällen überein. Nach Esterly (26) manifestiert sich das Xanthogranuloma juvenile in den ersten beiden Lebensjahren. Helwig und Hackney (42) haben nachgewiesen, daß von 40 Fällen ein Drittel bereits bei der Geburt vorhanden waren.

In Übereinstimmung mit Esterly (26) fand sich eine gleichmäßige Geschlechtsverteilung. Es handelt sich um 3 weibliche Patientinnen und 3 männliche Patienten im Alter von wenigen Monaten und 6 Jahren. Während 2 Tumoren ohne Lokalisationsangaben blieben, verteilten sich je 2 Geschwülste auf Hals und Umgebung und Oberarme, und ein Tumor war am Unterschenkel lokalisiert. Der bevorzugte Sitz des Xanthogranuloma juvenile ist laut WHO (25) der Kopf, Hals und Rumpf.

Die klinische Diagnose konnte bei uns in 3 Fällen bestätigt werden. Als weitere Differentialdiagnosen wurden das Lipom, Neurofibrom und nichtmesenchymale Tumoren aufgeführt.

2.3. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wurden die Histologiebefunde von folgenden mesenchymalen Hauttumoren, die an der Dermatologischen Universitäts-Klinik Erlangen in den Jahren 1967 - 1977 vorkamen, ausgewertet: Fibroma molle, Dermatofibrom, perifollikuläre Fibromatose, Myxofibrom, Leiomyom, Chondrom bzw. Osteom, tumorartige Veränderungen, Dermatofibrosarkoma protuberans, (Fibro-)Sarkom, Neurofibrom, Neurofibromatose von Recklinghausen, Neurom, sog. "Granularzellenmyoblastom", Angiokeratoma corporis diffusum Fabry, Hämangioma cavernosum einschl. sog. Granuloma teleangiectaticum, Hämangioma racemosum, Lymphangiom, Glomustumor, Angiokeratoma circumscriptum Mibelli/Fordyce, Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann, Lipom, Liposarkom, Xanthom, juveniles Xanthogranulom.

Insgesamt konnten 1675 Patienten ermittelt werden, die von 1889 mesenchymalen Hautveränderungen betroffen waren. Dabei handelte es sich um 1863 (98,6%) benigne, 9 (0,5%) maligne und 17 (0,9%) fraglich maligne Tumoren. Insbesondere wurden die Alters- und Geschlechtsverteilung, die Lokalisation, der Sicherheitsgrad der histologischen Diagnose, der Anteil der primär richtig gestellten klinischen Diagnosen beim auswärtigen Einsendegut und bei den klinikeigenen Fälle, die Überprüfung der klinischen Diagnose auf Übereinstimmung mit der histologischen Diagnose, die klinischen Verdachtsdiagnosen, multiples Auftreten und gemeinsames Vorkommen mit anderen mesenchymalen Tumoren ausführlich dargestellt und mit entsprechenden Zusammenstellungen aus der Literatur verglichen. Im Erlanger Krankengut überwog insgesamt das weibliche Geschlecht mit 58,3% nur gering gegenüber dem männlichen Geschlecht mit 41,6%. Im einzelnen waren beim Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann (90,5%), Neurom (8 Frauen bei 10 Patienten), Leiomyom (66,7%), Dermatofibrom (65,7%), Glomustumor (64,1%) und Neurofibrom bzw. Neurofibromatose von Recklinghausen (60,0%) mehr Frauen betroffen. Bei den übrigen Tumoren zeigte sich keine eindeutige Bevorzugung des weiblichen oder männlichen Geschlechts, teilweise läßt auch die geringe Fallzahl keine Aussage zu. Die Altersverteilung ergab einen bevorzugten Befall der

im 3. - 6. Lebensjahrzehnt stehenden Kranken (70,2%), davon allein 20,6% im 4. Jahrzehnt. Der für das Patientenalter berechnete Median lag relativ hoch beim Fibrosarkom bzw. Sarkom (60,0 Jahre) und beim Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann (58,5 Jahre). Vom Xanthogranuloma juvenile (1,5 Jahre), Angiokeratoma circumscriptum Mibelli/Fordyce (17,5 Jahre), Angiokeratoma coporis diffusum Fabry (29,5 Jahre), Neurom (25,0 Jahre), Chondrom bzw. Osteom (18,0 Jahre) waren vorwiegend Kinder oder im jungen Erwachsenenalter stehende Kranke betroffen. Bei den übrigen Tumoren lag der Median im 4. oder 5. Lebensjahrzehnt.

Die Prädispositionsstellen der mesenchymalen Geschwülste waren die Extremitäten (44,5%). Weiter folgten der Rumpf (24,3%), Kopf (17,5%) und Hals und Umgebung (4,0%). Besonders das Dermatofibrom (63,3%), Dermatofibrosarkoma protuberans (37,5%), Angiokeratoma circumscriptum Mibelli/Fordyce (9 von 11 Tumoren), Lipom (45,5%), Xanthom (60,9%), der Glomustumor (54,8%) und Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann (57,2%) waren an den Extremitäten lokalisiert. Das Hämangiom (35,6%) und Fibroma molle (27,8%) zeigten einen bevorzugten Befall des Kopfes. Der Rumpf war besonders auch beim Fibroma molle (27,8%), Leiomyom (41,0%), Neurofibrom (34,6%) und Lymphangiom (31,7%) betroffen. Bei den übrigen Tumoren konnte wegen der geringen Fallzahl keine eindeutige Aussage gemacht werden. In 92,3% der mesenchymalen Geschwülste war der Histologe seiner Aussage sicher. In diesem Zusammenhang sei darauf hingewiesen, daß nach Möglichkeit nicht der Histopathologe, sondern der Kliniker als letzte Instanz über die Diagnose zu befinden hat (z.B. anhand von Verlaufskriterien).

Multiples Auftreten wurde beim Fibroma molle, Dermatofibrom, Leiomyom, Dermatofibrosarkoma protuberans, Neurofibrom, Hämangioma cavernosum und racemosum, Lymphangiom, Glomustumor, Lipom und Xanthom festgestellt. Häufig konnten auch mehrere verschiedene Tumoren bei einem Patienten ermittelt werden. Das Vorkommen von Metastasen und Rezidiven konnte lediglich beim Fibrosarkom aus den Histologiebefunden entnommen werden. In den übrigen Fällen ergaben sich keine Hinweise.

Die richtige klinische Erstdiagnose wurde in 63,2% der

Fälle gestellt. Klinische Fehldiagnosen lauteten häufig auf nichtmesenchymale Tumoren. Im einzelnen konnte in keinem einzigen unserer Fälle beim Neurom, Myxofibrom, Chondrom bzw. Osteom, Liposarkom und Abrikossoff-Tumor die richtige klinische Diagnose getroffen werden. Auch beim Glomustumor, Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann, Dermatofibrosarkoma protuberans und (Fibro-)Sarkom konnte in der überwiegenden Zahl der Fälle erst die histologische Untersuchung die richtige Diagnose liefern. Beim auswärtigen Einsendegut wurde in 58,6% der Fälle die richtige klinische Diagnose gestellt und bei den klinikeigenen Fällen wurden 66,4% der Tumoren richtig erkannt.

H I 1 2		M B 3 4		Tag 5		Monat 8		Jahr 10 11	
Prof. Lfd.Nr. Folge Untersuchungsdatum									
HISTOLOGIE: Mesenchymale Tumoren									
Familienname									
Geburtsname									
Vorname									
Geburtsdatum									
Alter									
Geschlecht									
Wohnort									
Wohngebiet									
Einlaufnummer d. Präparates									
Herkunft d. Präparates									
Nachbefundung									
Entnahmestelle									
Klinische Diagnose									
Histol. Diagnose									
Untersucher									

H I 1 2		M B 3 4		Tag 5		Monat 8		Jahr 10 11	
Prof. Lfd.Nr. Folge Untersuchungsdatum									
HISTOLOGIE: Mesenchymale Tumoren, Fortsetzung 1									
Anzahl der Metastasen:									
Lokalisation der Metastasen:									
Entfernung des Tumors:									
Tumor wurde festgestellt									
Bestehensdauer									

SCHLÜSSEL FÜR DIE KLINISCHEN UND HISTOLOGISCHEN DIAGNOSEN

Spalte I	Spalte II	
Allg. gehaltene Angaben, im Schema Fehlendes		0
	Casus pro diagnosi (nur für klin. Diagnose)	0 1
	Allg. Tumorverdacht wie Tumor, Carcinom, Neoplasma (nur für klin. Diagnose)	0 2
	Kein primärer Verdacht auf Tumor oder tumorartige Erkrankung in der klin. Diagnose	0 3
	Nichtmesenchymale Tumoren der Haut (nur für klin. Diagnose)	0 4
	Mesenchymale Tumoren, die im Schema nicht aufgeführt sind bzw. unklassifizierbare mes. Tumoren	0 5
	Metastasen von mesenchymalen Tumoren	0 6
gutartige Bindegewebsgeschwülste		1
	Fibroma pendulans, Fibroma molle, Fibrom, Schleimhautfibrom, Lipofibrom	b 1 1
	Dermatofibrom, Histiocytom einschl. Angiofibrom, Fibroma durum	b 1 2
	Fibromatöses Hamartom, juvenile Fibromatose, perifollikuläre Fibromatose	b 1 3
	Myxofibrom	b 1 4
	Synovialom	b 1 5
	Dorsalcyste	b 1 6
	Leiomyom, Angioleiomyom	b 1 7
	Chondrom, Osteom	b 1 8
	tumorartige Veränderungen: Fasciitis nodularis, atypisches Fibroxanthom, fibro-xanthomatöse Wucherung, fibromähnliche Bindegewebshyperplasie	b 1 9

SCHLÜSSEL FÜR DIE KLINISCHEN UND HISTOLOGISCHEN DIAGNOSEN

Spalte I	Spalte II	
Bösartige Binde- gewebs- geschwülste		2
	Dermatofibrosarkoma protuberans	sm 2 1
	Fibrosarkom, Fibromyxosarkom, Fibroxanthosarkom	m 2 2
	Sarkom (Spindelzell-, polymorph- zelliges Sarkom)	m 2 3
	malignes Synovialom	m 2 4
	Leiomyosarkom	m 2 5
	Lymphosarkom	m 2 6
	Reticulosarkom, Retothelsarkom	m 2 7
	Osteosarkom	m 2 8
Neurale Tumoren		3
	Neurinom, Neurilemmon, Schwannom, Neurofibrom	b 3 1
	Neurom, Angioneurom, Amputations- neurom, Nasengliom	b 3 2
	cutanes Meningeom	b 3 3
	Granularzellenmyoblastom, Abrikossoff-Tumor	b 3 4
	malignes Schwannom	m 3 5
Systematisierte Erkrankungen		4
	Neurofibromatose von Recklinghausen	b 4 1
	Kaposi-Sarkom, Sarcoma haemorrhagi- cum multiplex idiopathicum Kaposi	m 4 2
	Retothelsarkomatose, Reticulo- sarkomatose	m 4 3
	Angiokeratoma corporis diffusum Fabry	b 4 4

SCHLÜSSEL FÜR DIE KLINISCHEN UND HISTOLOGISCHEN DIAGNOSEN

Spalte I	Spalte II	
gutartige Gefäßgeschwülste		5
	Hämangioma cavernosum einschl. sog. Granuloma teleangiectaticum, Fibrohämangiom, Angiom, eruptives Hämangiom, cystisches Hämangiom	b 5 1
	Hämangioma racemosum	b 5 2
	Lymphangioma cavernosum circumscriptum, Hygrom, großcystisches Lymphangiom, Hämangio-Lymphangiom	b 5 3
	Glomustumor	b 5 4
	Angiokeratoma circumscriptum Mibelli/Fordyce	b 5 5
bösartige Gefäßgeschwülste		6
	Lymphangiosarkom (Stewart-Treves)	m 6 1
	Lymphangioendotheliom	m 6 2
	Hämangioendotheliom, Hämangio-pericytom	m 6 3
	angioplastisches Sarkom	m 6 4
Fettgewebsgeschwülste und lipidspeichernde Tumoren		7
	Naevus lipomatodes Zurhelle-Hoffmann	b 7 1
	Lipom, Angiolipom	b 7 2
	Liposarkom	m 7 3
	Xanthom	b 7 4
	juveniles Xanthogranulom, (sog. "Naevoxanthoendotheliom")	b 7 5
	Hibernom	b 7 6

ERLÄUTERUNGEN ZUM SCHLÜSSEL FÜR DIE KLINISCHEN UND HISTO-
LOGISCHEN DIAGNOSEN

Die klinische Diagnose wird zweispaltig verschlüsselt, wobei die Spalten 55 und 56 des Dokumentationsbogens den Spalten I bzw. II des Diagnoseschlüssels entsprechen.

Die histologische Diagnose wird in den Spalten 57 und 58 des Dokumentationsbogens ebenfalls gemäß I bzw. II des Diagnoseschlüssels codiert, jedoch wird sie in 59 und 60 des Dokumentationsbogens weiter präzisiert.

Spalte 59: Tumorwertigkeit	1 = maligne (m)
(Dignität)	2 = semimaligne (sm)
	3 = prämaligne (pm)
	4 = benigne (b)

Dabei wurden semimaligne und prämaligne Tumoren unter dem Begriff "fraglich maligne" zusammengefaßt.

Spalte 60: Histologische Sicherung

- 1 = "Diagnose" ohne nähere Angaben zur histologischen Sicherung, "sicher", "im Sinne von"
- 2 = "wahrscheinlich", "sehr wahrscheinlich", "Verdacht", "dringender Verdacht", "übereinstimmend mit", "passend zu", "Veränderungen sprechen für"
- 3 = "Verdacht nicht ausschließbar", "nicht ausschließbar", "vereinbar mit", "am ehesten", "wohl eher", "es könnte sich handeln", "möglicherweise"
- 4 = "kein sicherer Anhalt", "noch kein sicherer -tumor", "nicht typisch"

DOKUMENTATION VON BEFUNDBLÄTTERN DER HISTOLOGIE MIT MEHREREN EXZISIONEN BZW. DIAGNOSEN

Grundsätzlich wurde für jeden Tumor und jede tumorartige Effloreszenz ein eigener Dokumentationsbogen angelegt. Dieses Prinzip wurde auch bei Mehrfachbiopsien bzw. -exzisionen, die gleichzeitig durchgeführt wurden, eingehalten. Daß es sich um diesen Sachverhalt handelt, erkennt man gegebenenfalls an der Folge (Spalte 5 des Dokumentationsbogens). Diese weist dann eine, je nach der Anzahl der eingeschickten Tumoren einer Person, verschieden hohe Zahl auf, gemäß der Reihenfolge im Histologieblatt.

Im allgemeinen ergab sich durch dieses Prinzip für jede in Frage kommende Histologienummer ein eigener Bogen. Es treten jedoch ebenfalls mehrere Bögen mit derselben Histologienummer auf, vor allem dann, wenn bei einer Person mehrere, histologisch gleichartige Tumoren auftraten, oder sich bei einer Biopsie zwei verschiedene Befunde ergaben.

Umgekehrt wurden in seltenen Fällen mehrere Histologienummern auf einem Dokumentationsbogen zusammengefaßt, nämlich dann, wenn es sich um verschiedene Biopsien desselben Tumors handelte, und sich histologisch der Befund nicht unterschied (z.B. Biopsie vom Ulcusrand und Ulcusgrund). In diesen Fällen wurde die Histologienummer der im Histologieblatt an erster Stelle stehenden Befundung eingetragen.

Durch diese Art der Dokumentation können Anzahl, Art und Lokalisation der bei einer Person eingesandten Tumoren festgestellt werden.

ERLÄUTERUNGEN ZUM LOKALISATIONSSCHLÜSSEL

Spalte 50: Groblokalisation	1 = Kopf 2 = Hals 3 = Rumpf 4 = Arm 5 = Bein
Spalte 51: mittlere Aufteilung	1 = Gesicht 2 = beh. Kopf
Spalte 52: mittelfeine Gliederung	1 = Stirn 2 = Schläfe 3 = Augenregion 4 = Nase usw.
Spalte 53: Feinstgliederung	1 = Nasenwurzel 2 = Nasenrücken 3 = Nasenspitze 4 = Nasenflanke 5 = Nasenflügel
Spalte 54: Anordnung in der Symmetrie	0 = Mitte, bzw. keine Angaben 1 = links 2 = rechts

Steht die 0, so bedeutet es, daß die Abfrage mit **n e i n** beantwortet ist.

Ist eine Abfrage durchaus mit 9 beantwortet, so bedeutet dies, daß überhaupt keine Angabe bezüglich der Lokalisation vorhanden ist.

Beispiel: 1 1 4 5 2 verschlüsselt den rechten Nasenflügel.

LOKALISATIONSSCHLÜSSEL: KOPF

I	II	III	IV	
Kopf				1 0 0 0
	Gesicht			1 1 0 0
		Stirn		1 1 1 0
		Schläfe		1 1 2 0
		Auge, Umgebung des Auges, Jochbeinregion		1 1 3 0
			Augenbraue	1 1 3 1
			Oberlid	1 1 3 2
			Unterlid	1 1 3 3
			äußerer Augen- winkel	1 1 3 4
			innerer Augen- winkel = Nasen- augenwinkel	1 1 3 5
		Nase		1 1 4 0
			Nasenwurzel	1 1 4 1
			Nasenrücken	1 1 4 2
			Nasenspitze	1 1 4 3
			Nasenflanke	1 1 4 4
			Nasenflügel	1 1 4 5
		Mundpartie incl. -höhle		1 1 5 0
			Nasolabialfalte	1 1 5 1
			Oberlippe	1 1 5 2
			Unterlippe	1 1 5 3
			Zunge	1 1 5 4
			Mundhöhle ohne näh. Ang.	1 1 5 5
			vordere/hintere Mundh.	1 1 5 6

LOKALISATIONSSCHLÜSSEL: KOPF, HALS, RUMPF

I	II	III	IV	
		Kinn, -bogen, Kieferwinkel		1 1 6 0
		Wange		1 1 7 0
		Ohr		1 1 8 0
			Ohrmuschel	1 1 8 1
			Ohrläppchen	1 1 8 2
		Umgebung des Ohres		1 1 9 0
	behaarte Kopfhaut			1 2 0 0
		Hinterkopf		1 2 1 0
		Scheitelgegend, vord. beh. Kopf		1 2 2 0
Hals und Umgebung				2 0 0 0
	Hals			2 1 0 0
	Nacken			2 2 0 0
	Schlüssel- beingegend			2 3 0 0
Rumpf				3 0 0 0
	Schulter			3 1 0 0
	Rücken			3 2 0 0
		Schulterblätter		3 2 1 0
		Lenden		3 2 2 0

LOKALISATIONSSCHLÜSSEL: RUMPF

I	II	III	IV	
		Sakraldreieck		3 2 3 0
		Wirbelsäulen- bereich, media- ne Rückenfurche		3 2 4 0
	seitl. u. vord. Tho- raxwand			3 3 0 0
		Brust		3 3 1 0
		Brustwarze		3 3 2 0
		Sternalregion		3 3 3 0
	Bauch			3 4 0 0
		Oberbauch		3 4 1 0
		Mittelbauch und Nabelregion		3 4 2 0
		Unterbauch, Mons pubis		3 4 3 0
		Leiste		3 4 4 0
	Becken und Genitalor- gane			3 5 0 0
		Hüften (Flanken)		3 5 1 0
		Gesäß		3 5 2 0
		Anus und Rima ani		3 5 3 0
		Vulva		3 5 4 0
			äußere Scham- lippen	3 5 4 1
			innere Scham- lippen	3 5 4 2
			Klitoris	3 5 4 3
		Vagina		3 5 5 0
		männl. Genitale		3 5 6 0

LOKALISATIONSSCHLÜSSEL: RUMPF

I	II	III	IV	
			Scrotum	3 5 6 1
			Glans penis	3 5 6 2
			Penis	3 5 6 3
			Vorhaut	3 5 6 4
		Damm		3 5 7 0

LOKALISATIONSSCHLÜSSEL: ARM UND BEIN

I	II	III	IV	
Arm und Axilla				4 0 0 0
	Achselhöhle und Achselfalten			4 1 0 0
	Oberarm			4 2 0 0
		Beugeseite = Innenseite		4 2 1 0
		Streckseite = Außenseite		4 2 2 0
	Ellenbogen und Ellenbeuge			4 3 0 0
	Unterarm			4 4 0 0
		Beugeseite = Innenseite		4 4 1 0
		Streckseite = Außenseite		4 4 2 0
	Hand			4 5 0 0
		Handrücken		4 5 1 0
		Handinnenfläche		4 5 2 0
		Finger und Daumen		4 5 3 0
Bein				5 0 0 0
	Oberschenkel			5 1 0 0
		Beugeseite		5 1 1 0
		Streckseite		5 1 2 0
		Innenseite		5 1 3 0
		Außenseite		5 1 4 0

LOKALISATIONSSCHLÜSSEL: BEIN

I	II	III	IV	
	Knie-Streck- seite, Knie- kehle			5 2 0 0
	Unter- schenkel			5 3 0 0
		Streckseite (Schienbein)		5 3 1 0
		Beugeseite (Wade)		5 3 2 0
		Außenseite		5 3 3 0
		Innenseite		5 3 4 0
		Fußknöchel		5 3 5 0
	Fuß			5 4 0 0
		Fußbrücken		5 4 1 0
		Fußsohle, Ferse		5 4 2 0
		Zehen		5 4 3 0

LITERATURVERZEICHNIS

- 1 Abrikossoff A.: Über Myome, ausgehend von der quergestreiften willkürlichen Muskulatur.
Virchow. Arch. 260, 215-233, 1926
- 2 Adamson H.G. : Brit. J. Derm. 17, 222 (1905)
- 3 Ani et al. : Dermatofibrosarkoma protuberans.
The American Surgeon 42, Dec. 1976
- 4 Arning u.
Lewandowsky : zit. b. Durau H.U., Hundeiker M.
- 5 Auböck L. : Zur Ultrastruktur fibröser und histiocytärer Hauttumoren (Dermatofibrom, Dermatofibrosarkoma protuberans, Fibroxanthom, Histiocytom)
- 6 Aufrecht E. : Ein Myom der Vena saphena. Virchows Arch. path. Anat. 44, 133-135 (1868)
- 7 Babes V. : The myoma of the skin. In: Ziemsser H.: Handbook of diseases of the skin. p. 607
New York, Wood & Co. 1885
- 8 Bandmann A.J.: Arch. klin. exp. Derm. 204, 584, 1957
- 9 Bargmann W. : Histologie und mikroskopische Anatomie des Menschen, 2. Auflage Stuttgart: Thieme 1959
- 10 Bednar B. : Storiform neurofibroma in core of naevocellular naevi. J. Path. 101 (1970)
- 11 Berendes U. : Zur Genetik multipler Hauttumoren.
1. Multiple Lipome und Steatocystoma multiplex. Arch. Dermatol. Forsch. 242, 361-371/1972
- 12 Brasfield R.D.,
Das Gupta T.K.: Liposarcoma. Cancer journal for clinicians 20, 3-9, 1970
- 13 Bünthe H., Ein-: Benigne periphere Weichteiltumoren.
hoff E., Deutsches Ärzteblatt, Heft 2, Seite 71,
Klaus A., Jan. 1977
Jost J.-O.
- 14 Burkhardt et al. : Dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 56 cases. Am. J. Surg. 111:638-644, 1966
- 15 Burnier et Rejsek : Fibromes sous-cutanés peripilaires multiples du cou. Bull. Soc. franc. Derm. Syph. 32, 242-243 (1925)

- 16 Clara : zit. b. Schneider W.: Münchner Med. Wochenschrift 114, 1, 1972
- 17 Cockayne E.A.: Inherited abnormalities of the skin and its appendages. London: Oxford University Press 1933
- 18 Coleberg J.E.: zit. b. Elliot W. et al.
- 19 Coyas A. : zit. b. Elliot W. et al.
- 20 Crowe F.W.
et al. : A clinical pathological and genetic study of multiple neurofibromatosis. Toronto, Ryerson Press 1956
- 21 Darier J.,
Ferrand M. : Dermatofibromes progressifs et recidivants ou fibrosarcomes de la peau. Ann. dermat. et syph. 5, 545, 1924
- 22 Durau H.U.,
Hundeiker M. : Zur Differentialdiagnostik benignen pigmentierter Hauttumoren. Z. Hautkr. 49, 301-308, Apr. 1974
- 23 Elliot W.
et al. : Granular cell myoblastoma. Cancer 25, Feb. 1970
- 24 Enterline H.T.: Liposarcoma: a clinical and pathological
Culbertson J.D, study of 53 cases. Cancer 13, 932-950,
Rochlin D.B., 1960
Brady L.W.
- 25 Enzinger F.M.: Histological typing of soft tissue tumors,
Lattes R., World Health Organization, International
Torloni H. Histological Classification of Tumors No.3,
Geneva 1969
- 26 Esterly N.B.
et al. : Juvenile xanthogranuloma. Arch. Derm. 105, 99-102, 1972
- 27 Fabry : Arch. f. Derm. 43, 187, 1898
- 28 Frenk E. : Hautarzt 12, 15, 1961
- 29 Giesecking R. : Ultramorphologie. Arch. Derm. Forsch. 244, 124-130, 1972
- 30 Girglia,
Bhattacharya : Naevus lipomatosus cutaneous superficialis. International journal of dermatology 14, 273-276, may 1975
- 31 Gläser A. : Klinische Pathologie der Geschwülste, Lieferung 1, Stuttgart 1974

- 32 Gläser A. : Klinische und pathologische Besonderheiten mesenchymaler Weichteilgeschwülste. Zentralblatt für Chirurgie 92, 1698, 1967
- 33 Gläser A. : Pathologie und Klinik der mesenchymalen Weichteilgeschwülste. Zentralblatt für Chirurgie 100, Heft 3, 129-139, 1975
- 34 Gottron H.A. : Hautarzt 4,1 (1953)
- 35 Gottron H.A.,
Nikolowski W.: In: H.A. Gottron u. W. Schönfeldt, Dermatologie und Venerologie, Bd.IV, Stuttgart 1960
- 36 Greither A. : Phakomatosen. In: Haut- und Geschlechtskrankheiten, Bd.II, Bode und Korting
- 37 Groetschel H.,
Cramer H.J. : Multilokulär-symmetrisches Dermatofibrosarkoma protuberans. Dermatolog. Wochenschrift, Heft 20, 1967
- 38 Hagedorn M., : Dermatofibrosarkoma protuberans.
Thomas C., Dermatologica 149, 89, 1974
v. Kannen W.
- 39 Halter K. : Gutartige Neubildungen der Haut. In: Haut- und Geschlechtskrankheiten, Bd.II, hrsg. von Bode H.G. u. Korting G.W., Stuttgart, Fischer Verlag 1970
- 40 Harkin J.C.,
Reed R.J. : Tumors of the peripheral nervous system. Atlas of tumor pathology series, Washington, DC, Armed Forces Institute of Pathology, pt 3, 1969
- 41 Hassenpflug K.: Naevoxanthoendothelioma oder jugendliches Histiocytom. Dermat. Wschr. 136, 1345-1351, 1957
- 42 Helwig E.B.,
Hackney V.C. : Juvenile xanthogranuloma (naevoxanthoendothelioma). Am. J. Path. 30, 625-626, 1954
- 43 Hermanek P. : Klinische Pathologie der Haut- und Weichteiltumoren. Chirurg 45, 293-308, Jul.1974
- 44 Hermanek P. : Klinische Pathologie der Weichteiltumoren, Chirurg 48, 685-691, 1977
- 45 Hönigsmann H.,
Gschnait F. : Naevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffmann-Zurhelle). Z. Hautkr. 49, 517-524, Jun. 1974
- 46 Hoffmann E. : Über das knollentreibende Fibrosarkom der Haut (Dermatofibrosarkoma protuberans). Dermat. Zschr. 43, 1, 1925

- 47 Hoffmann E.,
Zurhelle E. : Über einen Naevus lipomatodes cutaneus superficialis der linken Glutäalgegend. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 130, 327-333, 1921
- 48 Holfeld H.,
Scherer E. : Die Strahlentherapie der Weichteilsarkome. Chirurg 48, 696-700, 1977
- 49 Holtz F. : Liposarcomas. Cancer 11, 1103-1109, 1958
- 50 Holtz K.H. : Beiträge zur Histologie des Naevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffmann-Zurhelle). Arch. Derm. Syph. 199, 275, 1955
- 51 Hornstein O.P.,
Knickenberg M.: Perifollicular fibromatosis cutis with polyps of the colon-a cutaneo-intestinal syndrome sui generis. Arch. Derm. Res. 253, 161 (1975)
- 52 Hornstein O.P.,
Weidner F. : Mesenchymale Hauttumoren in: Spezielle pathologische Anatomie. Haut- und Anhangsgebilde. Spezielle Histopathologie (Hrsg.: W. Doerr, G. Seifert, E. Uehlinger-redigiert von U.W. Schnyder) Bd.7, 2. Aufl. 1978/79 (in Druck)
- 53 Hundeiker M. : Klinische Diagnose häufiger Hauttumoren. Hautarzt 27, (12), 574-578, Dec. 1976
- 54 Izumi A.K.
et al. : Von Recklinghausen's disease associated with multiple neurolemmomas. Arch. Dermatol. 104, 172, 1971
- 55 Jadassohn J. : Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Bd.VII, 1966
- 56 Klint J.A. : Fabry's Disease: α -galactosidase deficiency. Science 167, 1268 (1970)
- 57 Lehmann E. : Dissertation Tübingen 1956
- 58 Lever W.F. : Histopathology of the skin, 2nd edit. Philadelphia-London-Montreal: J.B. Lippincot Company 1954
- 59 Lever W.F.,
Schaumburg-Lever G. : Dermatofibroma in: Histopathology of the skin. 570-574, 1975
- 60 Lund H.Z. : Tumors of the skin. Atlas of tumor pathology, Section I-Fascicle 2. Armed Forces Institute of Pathology. Washington 1957

- 61 Lynch F.W.,
Goltz R.W. : Naevus lipomatosus cutaneus superficialis
(Hoffmann-Zurhelle): Presentation of a
case and review of literature. Arch.
Dermatol. 78, 479, 1958
- 62 MacDonald D.M.,
Sanderson K.V.: Angioleiomyoma of the skin. British
Journal of Dermatology 91, 161, 1974
- 63 Mackenzie D.H.: The differential diagnosis of fibroblastic
disorders. Blackwell, Oxford 1970
- 64 Masson P. : Lyon chir. 21, 257-280, 1924
- 65 McDonagh J.E.F.: A contribution to our knowledge of the
naevoxanthoendotheliomata. Br.J.Dermatol.24,
85-99, 1912
- 66 Meinel A. et
al. : Klinik und Therapie der Lymphangiome im
Kindesalter. Chir. Praxis 16, 623-628, 1972
- 67 Mibelli V. : Ref. Arch. Derm. Syph. (Berl.) 24, 677, 1892
- 68 Mihatsch-Konz: zit. b. Durau H.U., Hundeiker M.
- 69 Moscovic E.A.,
Azar H.A. : Multiple granular cell tumors ("myobla-
stomas"). Cancer 20, 2032, 1967
- 70 Montgomery H.,
Osterberg A.E.: Xanthomatosis. Arch. Derm. Syph. 37,
373-402, 1938
- 71 Mullis W.F.
et al. : The Glomus Tumor. Surgery, Gynecology and
Obstetrics, 135, nov. 1972
- 72 Munyaradzi,
Gane : Fibrosarcoma and other related sarcomas
(a retrospective study of cases at Harare
central hospital, Salisbury, for the
years 1967-1971), Central african journal
of medicine 19, 241-243, nov. 1973
- 73 Musger : Stoffwechsel- und Ablagerungskrankheiten
der Haut. In: Haut- und Geschlechtskrank-
heiten, Bd.II, hrsg. von Bode H.G.,
Korting G.W., Stuttgart 1970
- 74 Nagel A. : Dissertation Tübingen 1955
- 75 Nair B.K. : Familial cutaneous leiomyoma. Indian
journal of pathology and bacteriology 16,
75-77, jul. 1973
- 76 Nicholson C.W.: Studies on Tumor Formation. Butterworth & Co.,
Ltd., London 1950

- 77 Niemi K.M. : The benign fibrohistiocytic tumors of the skin. Acta dermat.-venereol. (Stockholm 50 Suppl. 63) 1970
- 78 Ozzello L., : Cultural characteristics of malignant
Stout A.P., histiocytoma and fibrous xanthomas.
Murray M.R. Cancer (Philad.) 16, 331-344, 1963
- 79 Pack and
Ariel : zit. b. Brasfield R.D., Das Gupta T.K.
- 80 Pack G.T.,
Tabah E.J. : Arch. Surg. Chicago 62, 391, 1951
- 81 Petkov J.,
Andreev V.C. : Dermatofibrosarcoma protuberans in sel-
tener Lokalisation. Hautarzt 23, 508-510,
1972
- 82 Pinkus H. : In abstract of discussion: Smooth-muscle
tumors of the skin. Arch. Derm. 79,
40-41, 1959
- 83 Preston F.W., : Arch. Surg. 64, 813, 1952
Walsh W.S.,
Clarke T.H.
- 84 Reed R.J.
et al. : Palisaded encapsulated neuromas of the
skin. Arch. Derm. 106, 865-870, 1972
- 85 Remé H.,
Otto K. : Benigne und maligne Weichteiltumoren.
Chirurg 45, Heft 7, 1974
- 86 Robinson H.M.,
Ellis F.A. : Naevus lipomatosus subepidermalis seu
superficialis cutis. Arch. Dermatol. 35,
485, 1937
- 87 Saunders T.S.,
Fitzpatrick TB: Arch. Derm. Syph. (Chicago) 74, 389, 1956
- 88 Sauter L.S. : Dermatofibrosarcoma protuberans of the
face. Arch. Dermatol. Syphilol. 104,
671, 1971
- 89 Schneider W.,
Undeutsch W. : Seltene Blutgefäßgeschwülste der Haut.
Hautarzt 18, 437, 1967
- 90 Schumacher H.: Frankfurt. Z. Path. 66, 90-112, 1955
- 91 Schnyder U.W.: Über Glomustumoren. Dermatologica 131,
83-88, 1965
- 92 Schnyder U.W.,
Böhm W. : Die Bedeutung der histologischen Unter-
suchung für die Diagnose dermatologischer
Erkrankungen. Therapeutische Umschau 31,
Heft 5, 1974

- 93 Seeber S.,
Schmidt C.G. : Zur Chemotherapie der malignen Weichteiltumoren. Chirurg 48, 701-707, 1977
- 94 Senear F.E.,
Caro M.R. : Naevoxantho-endothelioma or juvenile xanthoma. Arch. Derm. Syph. 34, 195-206, 1936
- 95 Soule E.H.
et al. : Arch. Surg. 70, 462, 1955
- 96 Stollmann und
Oehlschlaegel: zit. b. Hönigsmann H., Gschnait F.
- 97 Stout A.P. : zit. b. Enterline H.T.
- 98 Stout A.P.,
Lattes R. : Tumors of the soft tissues. Atlas of tumor pathology, 2nd Series. Fasc. 1
Washington: Armed Forces Institute of Pathology 1967
- 99 Stout A.P. : Solitary cutaneous and subcutaneous leiomyoma. Amer. J. Cancer 29, 435-469, 1937
- 100 Suit H.D. : Soft tissue sarcoma. In: Textbook of radiotherapy. Ed.: G.H. Fletcher, 2.ed. (1973), reprint.; p. 783. Philadelphia: Lea and Febiger 1975
- 101 Tapernoux B.,
Jeanneret J.F.,
Delacretaz J. : Dermatologica (Basel) 142, 93 (1971)
- 102 Tappeiner J. : Xanthogranuloma juvenile (Naevoxanthoendothelioma). Z. Haut. Geschl. kr. 21, 322, 1956
- 103 Taylor H.B.,
Helwig E.B. : Dermatofibrosarcoma protuberans. Cancer 15 Jul./Aug. 1962
- 104 Virchow R. : Über kavernöse (erektil) Geschwülste und Teleangiektasien. Virchows Arch. path. Anat. 6, 525-554, 1854
- 105 Völcker-
Kimmig C.,
Rüden E.,
Jänner M. : Beobachtungen zur Klinik, zur Speichermöglichkeit und zu den Epidermisveränderungen bei Histiocytomen. Hautarzt 25, 22-29, 1974
- 106 Wiskemann A. : Chir. Praxis 17, 1973
- 107 Wojnerowicz S.: Histiocytoma, Histiocytoma proliferans, Histiocytoma malignum (clinical and morphological observations). Bulletin of polish medical sciences and history 25, 261-268, 1976

- 108 Wood W. : On painful subcutaneous tubercle.
Edinb. med. J.8, 283-292, 1812
- 109 Zackheim H.S.,
Pinkus H. : Perifollicular fibromas. Arch. Derm. 82,
913-917, 1960
- 110 Zischka W. : Frankfurt. Z. Path. 61, 447-475, 1950

An dieser Stelle danke ich Herrn
Prof.Dr.med.O.P.Hornstein und
Herrn Priv.-Doz.Dr.med.F.Weidner
für die freundliche Überlassung
des Themas sowie die großzügige
Unterstützung bei der Durch-
führung meiner Doktorarbeit.

Lebenslauf

Meine Heimatstadt ist Erlangen. Dort bin ich - Gisela Kropf, geb. Henkel - am 19.2.1954 als Tochter des Industriekaufmanns Heinrich Henkel und seiner Ehefrau Anna P. Henkel, geb. Mauch, geboren.

Hier besuchte ich auch 4 Jahre (1960-1964) die Michael-Poeschke-Volksschule und trat anschließend in das Ohm-Gymnasium in Erlangen ein, wo ich 1973 die Reifeprüfung ablegte.

Im Wintersemester 1973/74 begann meine Hochschulausbildung an der Universität Erlangen-Nürnberg. Nach einem Semester Wartezeit (ich belegte währenddessen die Fachrichtung Chemie), konnte ich im Sommersemester 1974 mit dem Studium der Humanmedizin beginnen. Den vorklinischen und klinischen Teil meiner Ausbildung einschließlich des Praktischen Jahres absolvierte ich an der Universität Erlangen-Nürnberg.

Im November 1980 legte ich den dritten und letzten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung ab.

